N°33

La Gazette

de la SOciété Française d'Orthopédie Pédiatrique

Juin - Juillet 2011 - Commission paritaire en cours - N° ISSN en cours

Bureau de la SOFOP

Président : C. Bonnard

1er Vice-Président : C. Romana - **2e Vice Président :** J. Lechevallier - **Futur 2e Vice Président :** C. Karger

Ancien Président : C. Morin

Secrétaire Général : J.L. Jouve

Trésorier : P. Lascombes

Membres du Bureau : B. de Billy, F. Chotel, A Kaelin, P Mary, J. Sales de Gauzy (Sofcot), P Wicart

Editorial SO.F.O.P.

Bien que Corse d'origine, c'est à un vrai Titi parisien que nous avons à faire avec Georges Finidori. Parisien que dis-je, Parisien du 15ème, le quartier où il a grandi et qu'il n'a jamais quitté. Le franchissement du Boulevard périphérique lui est difficile.

Pur produit de l'école de l'hôpital des Enfants Malades où il n'a cessé de travailler depuis qu'il a embrassé la carrière d'Orthopédiste pédiatre « façonné » par Pierre Rigault et Jean-Paul Padovani ses maîtres adorés, puis formaté par Jean-Claude Pouliquen (il en avait besoin !).

Il est devenu indiscutablement le spécialiste des Maladies osseuses constitutionnelles, le complice chirurgien de Pierre Maroteaux et de Martine Le Merrer auxquels il voue tant d'amitié et d'admiration. Il est à l'origine de la création du centre de référence des Maladies Osseuses Constitutionnelles (MOC), les maladies neuro-musculaires étant son deuxième grand pôle d'intérêt dont il a aussi intégré le centre de référence.

Personnalité originale, curieuse, cultivée, pleine d'humour, un éditorial ne suffira pas à dépeindre cet homme qui ne peut laisser indifférent. Les jeunes se précipitent pour l'accompagner dans toutes ses activités.

On l'aurait voulu universitaire. Impossible ! Non pas qu'il ne soit pas un enseignant extraordinaire doté d'une connaissance de l'Orthopédie que peu peuvent égaler, un clinicien hors pair, un chirurgien précis, prudent, élégant, rigoureux, inventif.

C'est peut-être son profond intérêt pour tous ses petits patients très déformés, son empathie pour eux et leur famille, sa fidélité et sa fiabilité, son implication dans toutes leurs associations qui marquent le plus.

Georgio est avant tout un grand médecin qui fait des opérations toujours difficiles et atypiques.

C'est peut-être pour tout cela qu'il n'a jamais pu rentrer dans ce moule (discutable d'ailleurs de chirurgien universitaire). Il a été l'un des rares chirurgiens orthopédistes pédiatres à développer une activité libérale, ce qui d'ailleurs n'a pas été et n'est toujours pas de tout repos...

Son inventivité est sans limite, son indiscipline contrôlée est même amusante, d'autant qu'il a un don pour la cultiver. Georgio ne peut se plier à une discipline collective rigide et c'est là qu'il a tant apporté à l'équipe à laquelle il a bien voulu se joindre comme chirurgien à temps plein en 2003. Juste retour des choses, pour ce chirurgien exceptionnel, même si ses ostéosynthèses sont toujours originales, systématiquement complétées d'une vis oblique, sa signature !

Il va doucement se diriger vers plus de repos et de quiétude, bien mérités car il a toujours eu l'anxiété des Grands. Mais ce travailleur acharné et amoureux d'un métier qu'il a toujours voulu faire ne laissera pas ses petits malades orphelins.

D'abord car il a eu la clairvoyance de préparer ses élèves et successeurs et qu'il va continuer à veiller, laisser les traces des formidables avancées auxquelles il a contribué dans tous ces domaines.

Georgio, surtout ne change pas, continue à croquer la vie et à savourer ton bonheur de savoir et de soigner.

Nous, tes élèves, ne te lâcherons pas comme cela.

Pr. Glorion

Sommaire

Entretien avec Georges Finidori 2
par C. Klein & S. Raux

L'@-consultation d'orthopédie pédiatrique 6
par G. Finidori

Le harnais de Pavlik, mode d'emploi 9
par G. Finidori

Interview de ma neurologue préférée 15
par G. Finidori & C. Barnérias

Traitements des déformations rachidiennes dans les maladies neuromusculaires 18
par G. Finidori, C. Barnérias, V. Toupouchian, I. Desguerre & L. Miladi

Atteintes des pieds dans les chondrodysplasies 24
par G. Finidori

Fondateur
J.C. POULIQUEN †
Editorialiste
H. CARLIOZ (Paris)
Rédacteur en chef
C. MORIN (Berck)
Membres
J CATON (Lyon)
P CHRESTIAN (Marseille
G FINIDORI (Paris)
J L JOUVE (Marseille
R KOHLER (Lyon)
P LASCOMBES (Nancy)
G F PENNEÇOT (Paris)
M RONGIERES (Toulouse)
J SALES DE GAUZY (Toulouse)
R VIALLE (Paris)
et le GROUPE OMBREDANNE"
Correspondants étrangers
M BEN GHACHEM (Tunis)
R JAWISH (Beyrouth)
I. GHANEM (Beyrouth)

Editeur
SAURAMPS MEDICAL
S.a.r.l. D. TORREILLES

11, boulevard Henri IV
CS 79525
34960 MONTPELLIER Cedex 2
Tél. : 04 67 63 68 80
Fax : 04 67 52 59 05

la Gazette est dorénavant publié en format A4, afin d'être directement imprimée à partir de votre ordinateur via notre adresse **www.saurampsmedical.com**

Entretien avec Georges Finidori

réalisé le 7 mars 2011 à l'hôpital Necker-Enfants Malades

par C. Klein et S. Raux, internes en chirurgie pédiatrique

C.K. : Merci Monsieur Finidori d'avoir accepté de participer à cette interview pour la Gazette. C'est un honneur pour nous de rencontrer une des références sur les maladies osseuses constitutionnelles. Commençons par le commencement, voulez-vous ? Parlez-nous de vos débuts et de votre scolarité.

G.F. : J'ai fait ma scolarité au lycée Buffon situé à deux pas de l'hôpital Necker. Pas seulement quelques années mais absolument toute ma scolarité, depuis le CP qui ne s'appelait pas ainsi jadis mais la 11ème jusqu'en terminale. J'ai bien aimé le fait de rester au même endroit. J'ai eu mon bac en 1963, section D avec une mention assez bien, j'en suis fier car elle a été acquise alors que je n'étais pas un bon élève.

S.R. : Ensuite, vous entrez directement en médecine ?

G.F. : Oui, je suis entré à la faculté de médecine de Paris, pas porté par une vocation particulière mais je ne me voyais ni dans un travail de bureaucrate ou de fonctionnaire, ni sur un chantier, ni dans le commerce, ni dans les ordres ou l'armée…
Je suis donc entré en CPEM, année préparatoire en médecine, à côté de la faculté des sciences près du Jardin des Plantes, pendant laquelle étaient essentiellement enseignées des sciences fondamentales.

C.K. : Avez-vous été un étudiant heureux ?

G.F. : Oui, j'ai beaucoup apprécié ces années d'études médicales. J'ai certes beaucoup travaillé mais avec plaisir. J'ai quitté le statut de mauvais élève pour celui d'un bon étudiant. J'ai passé le concours pour être Externe des Hôpitaux et j'ai ensuite préparé l'Internat avec déjà l'idée de faire de la chirurgie. Les Conférences Laennec nous offraient d'excellentes conditions de travail pour la préparation des concours. J'ai eu « *la chance* » de passer un an dans un sanatorium à cause d'une tuberculose pulmonaire ce qui m'a permis de préparer le concours de l'Internat - avec l'aide de mon ami Patrick Niaudet - et d'être reçu à un rang honorable. L'idée d'être recalé et de repasser un examen ou un concours m'était insupportable. J'étais fier d'être Interne des Hôpitaux de Paris mais je ne sais pas si ce statut a toujours la même aura…

S.R. : Quelle était votre motivation pour faire de la chirurgie ?

G.F. : Mon envie de faire de la chirurgie est effectivement née au cours de l'Externat. Mon premier stage a eu lieu dans l'hôpital d'Issy les Moulineaux en chirurgie générale. Le chef de service, Maurice Champeau, m'a beaucoup marqué et séduit. Il avait incontestablement pour moi un côté magique dans la chirurgie qui allie un savoir, un savoir-faire et une audace de faire. J'avais le sentiment que la pratique médicale était celle de l'état major qui dans la guerre contre la maladie réfléchit et dirige les combats, les chirurgiens étaient à mes yeux sur le champ de bataille et en action. Cela me fascinait beaucoup. Aujourd'hui je trouve ces idées un peu puériles mais je ne suis pas encore devenu vraiment adulte.

C.K. : Peut-être avez-vous un côté manuel qu'il fallait laisser s'exprimer ?

G.F. : Non, pas spécialement, je ne me sens pas comme un manuel ni d'ailleurs comme un intellectuel et encore moins comme un sportif (bien que parfois la chirurgie du rachis soit assez physique).
L'acte chirurgical n'est pas au sens strict du terme manuel, c'est une stratégie (n'allez pas croire que je lis Clausewitz tous les soirs).
Je me souviens très bien de Jean-Claude Pouliquen qui détestait que l'on puisse changer l'ordre de ses patients dans un programme opératoire. Toutes ses interventions faisaient l'objet d'une préparation dans tous leurs détails. Le Patron, avec une bonne mémoire, avait juste à faire un « sans faute ». Je n'ai pas toujours été aussi bon, j'ai beaucoup improvisé, d'une certaine façon je le regrette. J'avais quand même une assez bonne habileté à retomber sur « mes pattes ». Dans l'ensemble la chirurgie que j'ai faite n'était pas classique et ne pas être classique m'allait fort bien.

S.R. : Comment s'est passé votre Internat en chirurgie ?

G.F. : J'ai retardé mon début d'Internat car le choix des postes se faisait à l'ancienneté. Je suis resté pendant un an dans des hôpitaux périphériques puis je suis parti pendant dix-huit mois en tant que coopérant dans le sud algérien. Cette expérience a été tout à fait passionnante. Dans le premier poste à Laghouat nous avons tenu avec un collègue le service de chirurgie. Nous n'étions pas très aguerris ni l'un ni l'autre mais nous avons réussi à faire beaucoup de choses et finalement à peu près toute la chirurgie simple et d'urgence ce qui rendait bien service à des populations pauvres et sous médicalisées.
Nous avons eu aussi l'immense chance de travailler avec la Confrérie des Pères Blancs et des Sœurs Blanches. Je ne saurai jamais assez dire mon admiration et mon respect pour ces religieux d'une grande intelligence et d'un dévouement magnifique.
Puis, j'ai travaillé à Béchar avec une équipe de chirurgiens militaires qui étaient de grands cliniciens et des opérateurs très expérimentés. Cela a été pour moi une excellente école et j'en garde un très bon souvenir et une grande reconnaissance.

C.K. : Quel a été votre Internat et comment avez-vous choisi l'orthopédie pédiatrique ?

G.F. : J'ai relativement raté mon Internat ou du moins les cinq premiers semestres. Je suis allé dans des services de chirurgie générale qui n'avaient aucun intérêt et dans des grands services d'orthopédie où je me suis terriblement ennuyé. Il y régnait un formalisme que je supportais difficilement. Une exception dans cet Internat a été le service de chirurgie cardiaque à Laennec, j'y ai rencontré de grands chirurgiens, en particulier Jean-Yves Neveux et Eric Hazan qui m'ont beaucoup impressionné mais la chirurgie cardiaque était à haut risque (je suppose qu'elle l'est toujours) j'étais terrorisé et visiblement pas fait pour cette chirurgie d'exception.

Entretien avec Georges Finidori

réalisé le 7 mars 2011 à l'hôpital Necker-Enfants Malades

par C. Klein et S. Raux, internes en chirurgie pédiatrique

En fait, ma véritable carrière a commencé en fin d'Internat en 1974. Je connaissais un peu le service d'orthopédie pédiatrique à l'hôpital Necker-Enfants Malades pour y être passé quelques années auparavant comme externe et j'ai demandé à Pierre Rigault de m'accueillir en quatrième année d'internat. Pierre Rigault, à cette première rencontre, a dit une phrase qui a orienté définitivement ma carrière *« l'orthopédie pédiatrique est encore une terre vierge, presque tout est à faire »*. C'était une grande liberté potentielle qui m'était offerte. J'ai été aussi séduit par l'hôpital des Enfants Malades, car sans les citer tous, il y avait de grands médecins, Pierre Royer, Jean Aicardi, Jacques Sauvegrain et bien sûr Pierre Maroteaux. Il y avait en plus à cette époque une intense émulation en orthopédie pédiatrique avec la création du GEOP avec mon patron Pierre Rigault mais aussi Henri Carlioz, Henri Bensael, Jean-Gabriel Pous, Jean-Marie Bouyala, Maurice Bergoin…

S.R. : Quelles ont été les grandes orientations de votre activité ?

G.F. : J'ai été essentiellement l'élève d'abord de Pierre Rigault puis de Jean-Claude Pouliquen et j'ai été aussi l'élève permanent de Jean-Paul Padovani qui est un esprit particulièrement inventif et un chirurgien de grande qualité. C'est lui qui indéniablement a mis au point beaucoup de solutions techniques aux problèmes qui nous étaient posés. Nous l'avions d'ailleurs baptisé « Géo Trouve-Tout ». Jean-Paul est d'un dévouement extraordinaire, d'une grande qualité humaine, c'était un grand bonheur de travailler à ses côtés. Puis, après la disparition prématurée de Jean-Claude Pouliquen, j'ai eu la chance de travailler avec le nouveau chef de service Christophe Glorion. Christophe avait été initialement interne alors que j'étais attaché dans le service. Nous avons noué une amitié qui ne s'est pas démentie et je suis très heureux d'apporter ma petite pierre à l'édifice de son service. Christophe est un très bon chirurgien et un excellent chef de service. Je sais que ce n'est pas facile pour lui d'assurer toutes ses responsabilités mais il le fait fort bien.

Mon activité dans le service a été essentiellement centrée sur les maladies osseuses constitutionnelles (MOC). J'avais fait un séjour aux Etats-Unis en 1978 et, vu le fonctionnement de l'Hôpital de Rancho Los Amigos à Los Angeles, avec des consultations pluridisciplinaires, cela m'avait beaucoup séduit. J'ai donc proposé à Monsieur Maroteaux de faire des consultations avec lui. Il a immédiatement accepté. Monsieur Rigault a soutenu cette entreprise et ces consultations fonctionnent toujours parfaitement. J'ai consulté pendant plus de vingt ans avec Monsieur Maroteaux puis le relais a été pris par Martine Le Merrer, Valérie Cormier-Daire et Geneviève Baujat. Puis le Centre de Référence des Maladies Osseuses Constitutionnelles a été mis en place.

Nous avons aussi organisé des consultations de transition pour les patients atteints de MOC devenus adultes, cela fonctionne assez bien et je suis content d'avoir participé à cette entreprise et de la collaboration que nous avons établie avec les hôpitaux Cochin et Lariboisière.

En 1980 Pierre Rigault m'a demandé de mettre en place une consultation pluridisciplinaire pour les maladies neuro-musculaires, cela fût fait immédiatement. Monsieur Rigault se plaignait de mon esprit rebelle, néanmoins il savait me faire obéir. Cette consultation des maladies neuro-musculaires a toujours très bien fonctionné. J'ai pu travailler avec des personnes de qualité, Pierre Katz, élève de Jean Demos puis Jon Andony Urtizberea, Judith Melki et maintenant Isabelle Desguerre et Christine Barnérias. Ces neurologues sont tous brillants, extrêmement compétents et on a pu mettre en place un réseau de soins pour les patients atteints de maladies neuro-musculaires. Nous avons établi une collaboration avec le service d'Annie Barois puis de Brigitte Estournet à l'hôpital Raymond Poincaré à Garches où nous avons beaucoup travaillé avec Jacques Bataille et Robert Rubinsztajn. Il a été possible grâce à leur aide d'assurer les préparations pour les interventions rachidiennes et les suites post-opératoires pour des pathologies sévères chez des patients qui ont de multiples problèmes, en particulier respiratoires et parfois cardiaques. Avec eux nous avons pu opérer ces patients fragiles avec une grande sécurité. Je les remercie beaucoup de leur aide.

C.K. : Comment fonctionnait la consultation des maladies osseuses constitutionnelles ?

G.F. : Au début, cette consultation était faite avec Pierre Maroteaux. Le Professeur Rigault y a participé pendant quelques années ce qui a été très utile pour moi. Pierre Rigault s'intéressait beaucoup aux maladies osseuses constitutionnelles et avait une grande expérience dans ce domaine. Après, j'ai consulté seul avec Pierre Maroteaux jusqu'à son départ à la retraire. Nous avons travaillé ensemble pendant plus de vingt ans. Ultérieurement, la consultation s'est progressivement étoffée avec l'arrivée de Martine Le Merrer, de Valérie Cormier-Daire puis de Geneviève Baujat. Nous avons augmenté beaucoup cette activité. Mon collègue Vicken Topouchian partage maintenant avec moi ces consultations MOC.

Nous soignons essentiellement les patients atteints d'ostéogenèse imparfaite, de maladie exostosante, d'achondroplasie et aussi tout un groupe de maladies un peu plus rares : la maladie d'Ollier, la dysplasie fibreuse. Nous prenons aussi en charge tous les problèmes articulaires et rachidiens des dysplasies plus complexes avec des atteintes spondylo-épiphyso-métaphysaires (je ne vais pas détailler un catalogue ennuyeux). Nous avons acquis dans ce domaine une expérience que peut-être nous n'avons pas assez concrétisée par des publications qui auraient dû être faites mais il n'est pas trop tard …

Je me suis aussi investi dans les associations de patients. En général, mes collègues orthopédistes ne sont pas très fanatiques de ces réunions un peu familières et familiales mais j'ai trouvé que c'était très intéressant. Le contact direct avec les patients, les familles dans un cadre qui n'est pas médical permettait de beaucoup mieux comprendre qu'elles étaient leur vie au quotidien, leurs problèmes et de mieux appréhender les aspects humains et psychologiques de ces pathologies. D'autre part, dans ces associations (de l'ostéogenèse imparfaite, de la maladie exostosante, de la dysplasie fibreuse et des personnes de petite taille pour ne citer que

Entretien avec Georges Finidori

réalisé le 7 mars 2011 à l'hôpital Necker-Enfants Malades

par C. Klein et S. Raux, internes en chirurgie pédiatrique

celles avec les quelles je travaille régulièrement) il existe des conseils scientifiques auxquels nous participons. Globalement, cette activité des MOC est devenue importante dans notre service ; j'en ai délégué une grande partie à Vicken Topouchian en particulier pour la chirurgie du rachis et des membres inférieurs et à Stéphanie Pannier pour la chirurgie du membre supérieur.

C.K. : D'où vient cette passion pour les maladies osseuses constitutionnelles ?

G.F. : Ce n'est pas une passion, c'est un intérêt, essentiellement lié à la personnalité de Pierre Maroteaux qui a été le grand « *leader* » (il n'aimerait sûrement pas cet anglicisme) de tout la pathologie osseuse constitutionnelle. Pierre est un personnage tout à fait extraordinaire, intellectuellement et humainement, très disponible, d'une gentillesse hors du commun et il a beaucoup contribué à mobiliser les orthopédistes du service pour le traitement de ces pathologies. Initialement, ces maladies n'étaient pas soignées, la plupart n'étaient pas connues et étaient plus ou moins regroupées sous le terme d'achondroplasie. Le dogme était d'attendre la fin de la croissance où il était souvent bien trop tard pour traiter les patients. Les déformations des membres les rendaient invalides, ostéoporotiques avec une perte d'autonomie et les atteintes rachidiennes menaçaient le pronostic respiratoire, neurologique et vital. Actuellement, pour la plupart de ces maladies qui généralement ne comporte pas d'atteinte des fonctions supérieures, on peut obtenir pour beaucoup de ces patients une autonomie, une bonne insertion sociale, une vie familiale et professionnelle, c'est donc un grand progrès visible en permanence par exemple dans toutes les réunions des associations et c'est pour moi bien entendu un grand plaisir.

C.K. : Vous n'avez pas travaillé uniquement à l'hôpital Necker ?

G.F. : Non mais je n'en suis jamais parti. A la fin de mon clinicat, je n'avais pas de poste hospitalier et je suis resté comme attaché. J'avais quelques vacations mais cela me suffisait pour faire ce que j'avais envie de faire : m'occuper des maladies osseuses constitutionnelles et des maladies neuro-musculaires. Je suis resté presque 25 ans avec ce statut. J'avais une activité privée qui fonctionnait suffisamment pour subvenir à mes besoins. Naturellement, ce statut d'attaché n'avait rien de très glorieux mais il avait l'immense avantage de me laisser une liberté totale et je n'avais pas de contrainte ni d'enseignement, ni administrative. Si j'avais eu un poste à temps plein hospitalier, j'aurais peut-être fait d'avantage mais cela n'est pas certain. Je n'ai aucun remord à cet égard. J'ai bien aimé mon activité privée. Il y avait un petit côté « *ma petite entreprise* » qui me plaisait beaucoup. Simplement, cette solution n'était pas confortable et j'ai été obligé de travailler beaucoup, de me déplacer souvent, d'autant plus que j'allais aussi dans des centres de rééducation tout autour de Paris et au centre Hélio Marin de Roscoff ce qui me faisait une vie un petit peu agitée mais cela ne me déplaisait pas. J'ai travaillé pendant plus de vingt ans dans ce centre où j'allais régulièrement, en particulier avec Jean-Paul Padovani. C'était un endroit tout à fait merveilleux. Nous pouvions faire beaucoup de choses, avec une grande liberté, avec une simplicité de moyens dont je garde la nostalgie (aujourd'hui le formalisme de fonctionnement de notre CHU est un peu stérilisant à mon avis) et nous avons travaillé avec une remarquable anesthésiste pendant près de quinze ans, Marianne Pouliquen dont l'intelligence nous permettait de faire de la chirurgie de qualité avec une ergonomie remarquable.

C.K. : Pouvez-vous nous parler de votre patron Christophe Glorion ?

G. F. : Comme je vous l'ai dit, nous nous sommes rencontrés, il était interne et essentiellement passionné par l'équitation et la voile. Puis, il a acquis une remarquable formation, en particulier avec Jean-Claude Pouliquen à Garches. Christophe est devenu un très bon chirurgien et un chef de service charismatique. Il a incontestablement une autorité mais plus que cela, il réussit à faire marcher son service par sa gentillesse et son empathie. Je trouve qu'il est aussi très fort physiquement, ce qui fait que je lui ai - presque - toujours obéi, sans discuter et avec plaisir.

C.K. : Vous êtes maintenant accompagné de Vicken Topouchian. Quelle est votre relation avec lui ?

G. F. : Vicken est arrivé dans le service comme interne, il y a maintenant je crois huit ans. Il est resté pendant un an puis est reparti pendant deux ans à l'hôpital Robert Debré. C'est un homme libre, très intelligent, remarquable chirurgien et j'ai été très heureux qu'il accepte de s'intéresser à mes domaines d'activité et j'ai essayé de lui « *passer le flambeau* » le plus possible. Vicken a pris en charge avec moi les consultations pluridisciplinaires MOC et neuromusculaires. Il s'est investi dans les centres de rééducation dont je m'occupais auparavant et pour moi c'est une grande satisfaction et une sorte de sécurité ; je pourrai partir à la retraite en laissant un fonctionnement cohérent dernière moi. En tout cas, je lui suis très reconnaissant.

C.K. : Vous êtes également connu pour votre grande empathie et humanité envers vos malades. Comment fait-on pendant toute une carrière pour rester en phase avec les patients et leurs parents ?

G. F. : Je ne suis pas sûr d'être aussi gentil que vous le croyez, désolé de vous décevoir. Ma gentillesse est intéressée. La relation patient/soignant est quelque chose de compliqué qu'il faut gérer. C'est encore un peu plus difficile en pédiatrie car c'est une relation triangulaire : parents, enfant, médecin et pour les maladies sévères, héréditaires, cela peut devenir assez complexe. Je pense qu'il faut arriver au résultat qui nous intéresse, pouvoir traiter l'enfant le mieux possible et avoir l'accord des parents pour cela. C'est plus une stratégie (encore des

Entretien avec Georges Finidori

réalisé le 7 mars 2011 à l'hôpital Necker-Enfants Malades

par C. Klein et S. Raux, internes en chirurgie pédiatrique

références militaires !) qu'une empathie. Néanmoins, soigner les enfants m'a toujours plu et j'ai eu des relations plutôt faciles et agréables avec les patients et leur famille.

S.R. : Pour les plus jeunes, pouvez vous nous dire qu'elles sont les pathologies regroupées sous le terme MOC et dont vous vous occupez ?

G.F. : Je pense que le plus simple est de consulter le livre de Pierre Maroteaux sur les Maladies Osseuses de l'Enfant (Flamarion).
En premier il faut distinguer les chondro et les ostéochondrodysplasies qui sont des maladies constitutionnelles avec des troubles de la croissance et des anomalies de développement du squelette. Généralement, ces pathologies sont pour la plupart génétiquement déterminées. Les mutations ont été mises en évidence pour une majorité de ces affections. Certaines de ces maladies ont un caractère très exceptionnel, d'autres sont relativement fréquentes. Celles que nous prenons en charge le plus souvent sont l'achondroplasie, la maladie exostosante, l'ostéogenèse imparfaite, la maladie d'Ollier, la dysplasie fibreuse. Il y a aussi un groupe important de patients qui ont des dysplasies épiphysaires ou des dysplasies plus complexes avec des atteintes épi-métaphysaires et rachidiennes.

Toujours dans le cadre des maladies osseuses constitutionnelles, nous avons pris en charge dans nos consultations pluridisciplinaires des pathologies osseuses d'origine métabolique, en particulier les rachitismes vitamino-résistants et surtout toutes les mucopolysaccharidoses.

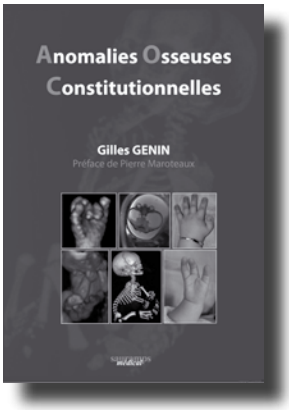
Nous avons aussi traité les nanismes essentiels, les atteintes osseuses associées à des anomalies cutanées et ligamentaires, en particulier les patients qui ont des hyperlaxités : les syndromes de Larsen, de Desbuquois et la maladie de Marfan.
Toutes ces pathologies sont assez hétéroclites. Beaucoup de patients nécessitent des soins orthopédiques et ont souvent de multiples autres problèmes parfois sévères et complexes. Il est très important de pouvoir les suivre régulièrement dans le cadre des consultations pluridisciplinaires. Pour les plus fréquentes d'entre elles, nous avons pu établir des schémas thérapeutiques tenant compte de la spécificité de ces pathologies et nous avons affiné progressivement les indications orthopédiques.

Il est tout à fait impossible dans le cadre de cette interview de rentrer plus dans les détails, il est évident qu'il faut avoir une connaissance d'une pathologie donnée, de son évolution, de son pronostic pour pouvoir correctement assurer une prise en charge.
Je pense que la mise en place du Centre de Référence et des Centres de Compétence pour les Maladies Osseuses Constitutionnelles est un très grand progrès. Tous les collègues confrontés à ces pathologies peuvent trouver dans ces structures une aide substantielle.

CK : Et à part la médecine, qu'avez-vous fait de beau dans la vie ?

G.F. : Vivre ! La vie d'un homme est faite de trois jours (à force de le répéter j'ai fini par m'en convaincre) : Hier : c'était pas mal à part quelques épisodes mais qui font partie de la vie d'un homme. Aujourd'hui : en votre compagnie, c'était parfait. Demain : il fera jour !

Prix spécial
Sauramps Médical



ANOMALIES OSSEUSES CONSTITUTIONNELLES
G. Genin

Isbn : 978 284023 534 7
684 pages
2700 images couleur
ouvrage relié
Octobre 2008

130 €

L'ouvrage des anomalies osseuses constitutionnelles tire son originalité d'une approche pluridisciplinaire, permettant de rapprocher dans un seul livre les compétences de différents spécialistes : pédiatres, obstétriciens, généticiens, radiologues et orthopédistes pédiatriques. Il s'agit d'un travail de synthèse en accord avec le fonctionnement actuel des centres d'expertise périnatale.
Il s'agit du seul ouvrage dans la littérature française et anglosaxone qui permette d'aller au-delà des seules données de la radiologie conventionelle, en développant l'importance contribution des autres méthodes d'imagerie, incluant l'échographie 3D ou 4D, l'IRM anténatale, le scanner anté- et post-natal.

Partez à la découverte de notre nouveau site...

Tout à été pensé pour vous !
Un espace client **plus fonctionnel**,
de **nouvelles** rubriques...

www.saurampsmedical.com

L@ consultation d'orthopédie pédiatrique

par G. Finidori

Interne à l'hôpital Necker Enfants-Malades dans le service du Professeur Rigault au début de mon expérience en orthopédie pédiatrique, je me souviens très bien de la consultation d'un nourrisson atteint d'un banal torticolis musculaire pour lequel j'avais prescrit des séances de kinésithérapie. L'ordonnance n'était sans doute pas très bien détaillée mais après tout il s'agissait d'une rééducation simple, en tout cas je le croyais, donc pas besoin d'entrer dans les détails et de me fourvoyer dans des explications techniques que je n'aurais au demeurant probablement pas maîtrisées.

Quelques semaines plus tard, lors d'une visite de contrôle, mon nourrisson allait fort bien. La rétraction du sterno-cléido-mastoïdien était levée et le père, fort satisfait, m'a expliqué qu'il s'était chargé lui-même du traitement, fait intensivement. Il avait contacté l'école de kinésithérapie jouxtant l'hôpital et appris les techniques de rééducation. La fréquence et la régularité des soins donnés à son enfant avaient permis d'obtenir rapidement un bon résultat ce qui n'est pas toujours le cas avec quelques simples séances de rééducation faites timidement sur un nourrisson hurleur et devant des parents réticents et angoissés, sans parler des mystérieuses séances d'ostéopathie…

En tout cas, il faut reconnaître que nous finissions par faire pas mal de ténotomies des sterno-cléido-mastoïdiens chez l'enfant et beaucoup auraient pu être évitées par une prise en charge plus performante.

J'ai retenu la leçon et pour les torticolis, je suis allé, comme le père de mon nourrisson, apprendre à l'école de kinésithérapie et j'ai toujours ensuite essayé de bien instruire les parents des modalités de cette rééducation pour qu'ils puissent faire eux-mêmes les mobilisations, les sollicitations motrices et prendre les précautions posturales en complément des soins confiés à un kinésithérapeute.

A l'époque, je leur donnais des schémas agrémentés de petits commentaires sur des feuilles que je faisais photocopier. Puis progressivement, il n'y a pas eu que les torticolis et j'ai toujours essayé d'impliquer le plus possible les parents pour les traitements de rééducation, soit seuls pour des choses simples, soit en association avec le kinésithérapeute ce qui est possible dans de multiples situations :

Attitude en torticolis droit. Coucher l'enfant sur le dos, les bras et les épaules bien immobilisés. Maintenir la tête en prenant appui sur les mastoïdes juste en arrière des oreilles. Exercer une traction dans l'axe du corps de façon à corriger l'inclinaison de la tête vers la droite et la rotation vers la gauche. Puis porter progressivement la tête en inclinaison latérale vers la gauche tout en maintenant la traction dans l'axe. Enfin tourner la tête tout en conservant l'inclinaison à gauche.

Les mobilisations peuvent être faites par une seule personne. L'enfant est tenu avec l'avant-bras gauche passé sous la cuisse, la main gauche abaisse l'épaule droite. La main droite immobilise la tête en prenant le menton. La correction est obtenue en abaissant l'enfant. La tête se positionne obligatoirement en inflexion latérale gauche et en rotation vers la droite.

Exemple de document donné aux parents sur les techniques de mobilisations passives d'un torticolis. Ces images doivent simplement servir d'aide mémoire pour bien se rappeler le sens des mobilisations. Les parents sont par ailleurs formés pour faire ces mobilisations avec progressivité en fonction de l'importance de la rétraction du SCM. Ils ont aussi des instructions sur les stimulations actives et les précautions posturales. Toutes ces informations sont aussi partagées avec le kinésithérapeute.

- Pour toutes les petites malpositions des pieds, de simples soins et mobilisations parentales peuvent être efficaces. On peut montrer par exemple les mobilisations pour un pied talus et comment mettre une petite pelote à la face antéro-externe du cou-de-pied, simple à positionner, efficace et peu agressive pour la peau. Il est aussi facile d'enseigner les mobilisations actives et passives pour un petit métatarsus varus.
- Pour des déformations plus complexes des pieds, comme pour les pieds bots par exemple, on peut éduquer les parents sur les techniques des mobilisations, de la mise en place des attelles ce qui permet d'avoir une bonne continuité dans les soins pour les week-ends, les périodes de vacances des parents ou du kinésithérapeute.
- Pour toutes les petites anomalies posturales des nouveaux-nés et des nourrissons, il est aussi très utile d'enseigner aux parents comment porter les enfants, ne pas toujours les tenir dans des positions asymétriques, maintenir un bon volant d'abduction bien symétrique qui protège les hanches. Là aussi, il faut fournir des explications et des schémas.
- Pour tous les appareillages de mise en abduction, la participation des parents est très importante. Il faut fournir des explications et laisser une trace écrite avec des schémas explicatifs.
- Pour une fracture simple, la rééducation musculaire et articulaire après l'immobilisation plâtrée peut être assurée dans un cadre familial.

Reste que pour pouvoir conseiller les parents et leur montrer les bases des techniques de rééducation il faut commencer par les apprendre !

On peut aussi donner aux parents des informations d'orthopédiatrie élémentaires mais très utiles :

- Pour la surveillance des variations des déviations des membres inférieurs passant physiologiquement d'un petit genu varum du tout petit au genu valgum de l'enfant entre 4 et 8 ans.
- Pour les douleurs des membres dont se plaignent souvent les enfants, les éléments de surveillance qui leur permettront de distinguer les situations pathologiques.
- Pour le dépistage des scolioses qui n'est pas toujours très bien fait en particulier en période de poussée de croissance pubertaire.
- Pour les enfants sédentaires souvent algiques avec d'importantes rétractions musculaires, en particulier des muscles para-vertébraux, des ischio-jambiers et des quadriceps, il faut fournir des schémas des exercices qu'ils peuvent faire sous la surveillance de leurs parents.
- Enfin, pour les aspects spécifiques de multiples pathologies, les aides et recommandations facilitant la prise en charge des informations peuvent être données aux parents et aussi être diffusées via les associations de patients.

La consultation est finalement un moment de communication bref, l'écoute et la mémorisation des parents parfois « *stressés* » sont aléatoires et nos capacités de communication ne sont pas forcément « *au top* » tout le temps. Toutes les explications et recommandations données de façon répétée au cours des consultations méritent d'être écrites et transmises.

En fait soigner c'est beaucoup expliquer et éduquer pour toutes les pathologies légères ou complexes. Ce temps d'information est d'autant plus nécessaire aujourd'hui que nos patients et leur famille vont chercher par l'internet des réponses à leurs questions et en ressortent souvent confus et angoissés.

Depuis l'arrivée des techniques numériques, la diffusion de toutes ces informations est grandement facilitée. On peut demander aux parents lors de la consultation de prendre des photographies et de garder une trace visuelle des soins que l'on souhaite leur apprendre. On peut leur demander maintenant de faire des enregistrements vidéo. Les appareils permettant des vidéos sont devenus d'un usage banal dans beaucoup de familles. Enfin il est facile au cours de la consultation (par une clef USB ou par l'internet) de transmettre des documents répondant à leurs questions et facilitant leur implication dans un éventuel traitement.

En pratique pédiatrique aujourd'hui, les jeunes parents sont équipés et souvent particulièrement friands de toute la technologie moderne et « *nomade* », autant utiliser ce qui nous envahit !
Il est donc très utile de se servir de tous ces moyens de communication et de transmettre immédiatement en consultation des petits fichiers pré-établis sur les soins et/ou sur les conseils concernant leur enfant. Ces documents peuvent aussi être échangés entre collègues ce qui permet de constituer une petite bibliothèque numérique qui sera en permanence disponible pendant les consultations puisque maintenant l'accès direct à un ordinateur en consultation est devenu indispensable ne serait-ce que pour pouvoir lire les CD d'imagerie.
Ainsi toutes ces innovations techniques nous rendent bien service et améliorent la communication avec nos patients (résidant parfois loin et dans des contrées où ils ne peuvent pas toujours bénéficier de soins adaptés) nous permettant de mieux les impliquer et d'avoir probablement une plus grande efficacité dans les soins.
Cette meilleure information doit aussi permettre de diminuer le coût financier de certaines prises en charge et de réduire les contraintes en temps imposées aux parents.

L@ consultation d'orthopédie pédiatrique

par G. Finidori

Le dépistage d'une scoliose d'un enfant en croissance et particulièrement en période de puberté débutante est très important, facile à faire et relève aussi de la responsabilité des parents. Il faut au début de chaque trimestre reporter la taille et le poids sur le carnet de santé. En regardant l'enfant debout déshabillé il faut rechercher une asymétrie de la taille et du thorax, un déséquilibre des épaules par rapport au bassin et une « bosse » du dos (gibbosité) l'enfant étant penché en avant. Au moindre doute il est sage de demander l'avis de votre pédiatre, si celui-ci confirme l'existence d'une déviation du dos, un examen orthopédique est nécessaire avant tout traitement. La kinésithérapie seule n'est pas le traitement de la scoliose.

Il est déprimant de voir des adolescents essentiellement des filles en fin de croissance avec des scolioses méconnues et parfois importantes. ce petit document donné aux famille est sensé les sensibiliser à une surveillance plus étroite de leur progéniture. Mesurer, peser et regarder leurs enfants est un devoir au demeurant simple, reste à le rappeler!

Le harnais de Pavlik, mode d'emploi

par G. Finidori

La mise en abduction progressive par harnais de Pavlik des hanches d'un nourrisson est une méthode ambulatoire utile dont les indications sont à la fois limitées et bien précises. Cette méthode de traitement a une place parmi d'autres techniques du traitement de la maladie luxante de la hanche.
Les autres méthodes et appareillages (culotte d'abduction, mise en traction, plâtre, attelle de Petit…) ont elles aussi des indications bien précises. Il n'y a en fait pas de concurrence réelle entre toutes ces méthodes mais des indications électives qu'il faut connaître.

La méthode de recentrage et de stabilisation d'une hanche pathologique par harnais de Pavlik ne vaut que par le « *savoir faire* » de l'orthopédiste.

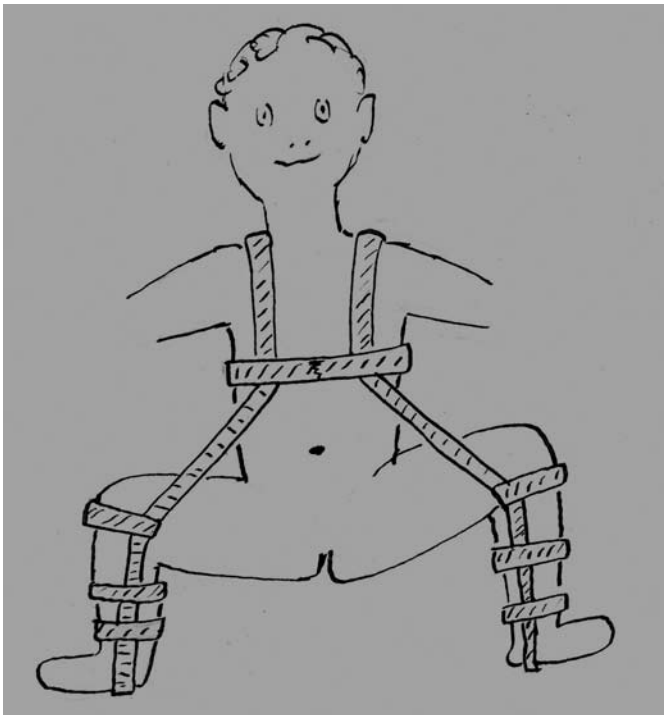


Fig. 1 : Schéma d'un harnais de Pavlik.
Il est toujours bon que les parents puissent disposer d'un schéma montrant le réglage convenable du harnais. La ceinture doit être posée au milieu du thorax. Elle doit être relâchée un peu après les repas. Les hanches doivent être fléchies à 90°/100° de façon aussi symétrique que possible.

Description du harnais

Le harnais comporte une ceinture maintenue par deux bretelles et deux attaches fixées en bas sur les jambes et en haut sur la ceinture.
Le harnais est disponible généralement en trois tailles. Il est bien de demander au fournisseur de prêter deux harnais de tailles différentes : petite et moyenne ou moyenne et grande selon la taille de l'enfant. Il est avantageux de mettre le harnais le plus grand possible ce qui éventuellement permettra de ne pas le changer. Le harnais coûte relativement cher et n'est pas forcément très bien remboursé.
En fin de traitement, souvent les harnais ne sont pas abimés et peuvent être récupérés ce qui peut rendre service pour d'autres patients et éviter une perte de temps avant la mise en route du traitement.

L'apparente simplicité du harnais de Pavlik ne doit pas laisser croire à une facilité d'utilisation. La position de recentrage est obtenue en serrant les sangles antérieures, les cuisses devant être fléchies à 90 / 100° *(Fig. 1)*.

Eventuellement lors de la phase de réduction d'une hanche luxée, on peut réaliser une petite hyperflexion qui ne sera que transitoire. Il faut faire attention aux flexions importantes dépassant 110 / 120° qui risquent d'induire une luxation obturatrice de la tête fémorale. Les sangles postérieures permettent de rattraper l'abduction obtenue passivement et progressivement par la mise en flexion ; elles doivent être juste posées, non tendues et ne pas induire de rotation interne des membres inférieurs. Il faut éviter, sauf cas particulier, de faire des marques de réglage sur le harnais ; avec la croissance de l'enfant, elles deviendront rapidement obsolètes. La sangle abdominale doit être desserrée une fois l'enfant nourri. De même, il faut faire attention aux couches qui doivent être mises en place sous le harnais, la flexion permanente des hanches ne doit pas entraîner de compression à la racine des cuisses (*Fig. 2*).

Fig. 2 : La flexion est obtenue par le serrage progressif des sangles antérieures. Les sangles postérieures non visibles sur cette image doivent être simplement posées sans tension. Elles permettent de rattraper l'abduction progressivement obtenue par la pesanteur sur une hanche pathologique et rétractée en adduction. Les couches doivent être mises sous le harnais. Il faut faire attention, quand la hanche est fléchie, qu'elles ne serrent pas la racine des cuisses.

Les vêtements doivent être amples et ne pas modifier le réglage du harnais (*Fig. 3a et b*). La flexion des hanches par le harnais peut s'accompagner d'une hyperflexion des genoux surtout s'il existe une importante rétraction des ischio-jambiers. Dans ce cas, la flexion des genoux entraîne une perte de l'abduction et du recentrage. On peut remédier à cet inconvénient, par la mise en place d'un petit bandeau sous-rotulien soit en tissu soit en Elastoplast® (*Fig. 4a et b*). Il ne faut pas utiliser les harnais disponibles chez certains fournisseurs qui ne comportent qu'une attache distale aux pieds sur un petit bottillon. Avec ce type d'appareillage, sans maintien du genou, il est impossible de bien contrôler les positions de recentrage de la hanche.

Le harnais de Pavlik, mode d'emploi

par G. Finidori

Fig. 3a : Le harnais peut être posé sur un simple « body ». Si les hanches sont instables, il est préférable de poser le harnais directement sur la peau ce qui permet de ne pas le retirer pendant toute la phase de réduction et de stabilisation de la hanche.

Fig. 3b : Il faut faire attention aux vêtements mis sur l'enfant. Ils ne doivent pas modifier la position du harnais.
Ici, cette demoiselle a bénéficié d'un vêtement bien ample, taillé sur mesure dans un caleçon paternel.

Fig. 4a : Il faut faire très attention aux hanches avec d'importantes rétractions des ischio-jambiers.
La mise en position de réduction de la hanche va s'accompagner d'une flexion des genoux, d'un déplacement des sangles en dedans avec le risque de perdre à la fois la flexion et l'abduction.

Fig. 4b : Il est préférable de mettre en place des petites frondes sous-rotuliennes qui permettent aux sangles d'agir directement à hauteur du genou. La position ainsi obtenue d'abduction et de flexion des hanches sera pérenne.

Lors du premier contact des parents avec le harnais de Pavlik, il faut bien montrer comment l'utiliser, bien spécifier la position de recentrage des hanches. On peut s'aider des radiographies qui permettent d'expliquer la position de recentrage et de schémas.
Actuellement, beaucoup de familles disposent d'appareils photographiques, en particulier sur les téléphones portables, voire maintenant de caméras de vidéo. L'enregistrement de la consultation peut être très utile laissant aux parents des documents auxquels ils pourront se référer ultérieurement. Il est important aussi de leur faire des schémas montrant bien la position de réglage du harnais.

Indications et techniques de mise en place

Le harnais n'est ni adapté ni facile d'utilisation chez le nouveau-né et l'abduction des hanches est plus aisément réalisée à cet âge par un langeage ou une culotte d'abduction. Dans certains cas cependant, le harnais peut quand même être utilisé chez le tout petit, en particulier si on souhaite réaliser un recentrage progressif d'une hanche rétractée en adduction.

Le harnais est utilisé le plus souvent à partir d'un mois et demi / deux mois. Après l'âge de cinq / six mois, il devient difficile de le mettre en place pour un début de traitement. Les enfants commencent à devenir vigoureux et supportent mal d'être entravés dans le harnais. Par contre, chez un enfant qui est habitué à son harnais, le port peut être prolongé parfois jusqu'à l'âge de la marche et au-delà la nuit pendant encore quelques mois. Ces limites d'utilisation dans le temps sont en fait assez variables et dépendent beaucoup du comportement de l'enfant (qui n'est pas totalement sans relation avec celui de sa famille). Certains enfants sont placides, d'autres sont opposants et il faut en tenir compte.

Les deux indications principales du harnais de Pavlik sont :

- Les hanches dysplasiques avec des troubles de croissance du cotyle, une excentration mais sans luxation et « *recentrables* » par une simple mise en flexion et en abduction.

- Les hanches instables, luxées ou luxables. Cependant les hanches rétractées en position de luxation haute, difficilement réductibles, ainsi que les hanches déjà traitées par un autre moyen de mise en abduction et qui restent luxées sont une contre-indication au harnais de Pavlik. De même, les luxations diagnostiquées assez tardivement après l'âge de 5 / 6 mois ne relèvent a priori plus d'un traitement par harnais de Pavlik.

Pour ces deux indications, le protocole de mise en place est différent.

Protocole de mise en place pour les hanches excentrées dysplasiques mais non luxées

Le harnais est mis d'emblée dans la position de recentrage, généralement à 90 / 100° de flexion qui sera contrôlée cliniquement, échographiquement et/ou radiologiquement.

La phase d'adaptation du harnais est obtenue de façon progressive dans le temps : il est installé une heure le matin, une heure l'après midi et le temps de mise en place est augmenté progressivement par tranches d'une heure en veillant bien que l'enfant ne soit pas algique, en prenant toutes les précautions d'installation et en essayant de maintenir une position aussi symétrique que possible des hanches. La hanche « dysplasique » est généralement plus rétractée en adduction, il faut réaliser, quand l'enfant est couché, un calage asymétrique pour éviter que le bassin ne bascule ce qui entraîne une perte de l'abduction (*Fig. 5*).

Le harnais de Pavlik, mode d'emploi
par G. Finidori

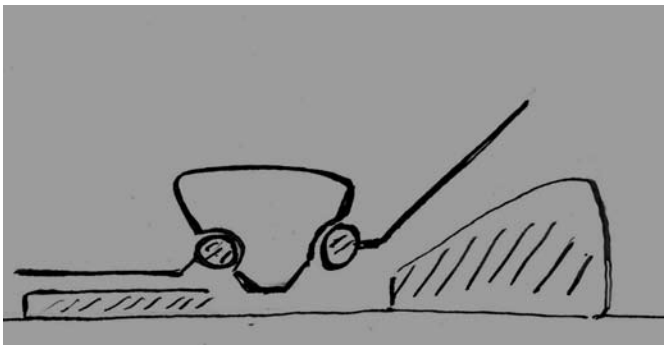


Fig. 5 : Ce schéma essaye de montrer la position asymétrique quand l'enfant est couché.
La hanche pathologique a habituellement un défaut d'abduction. Il faut en tenir compte et réaliser un calage asymétrique qui permet de conserver le bassin bien horizontal. Le coussin mis sous la cuisse pathologique sera progressivement réduit en hauteur de façon à autoriser une abduction qui se fera spontanément avec la pesanteur.

Progressivement, sous l'effet de la pesanteur, la hanche rétractée va retrouver une abduction plus importante, il devient alors possible de serrer davantage les sangles postérieures.

Dès que l'enfant porte sans difficulté son appareillage à temps complet dans la journée et ce, pendant deux ou trois jours de suite sans signe de souffrance des hanches, le harnais est mis à temps complet jour et nuit. Il peut être retiré pour la toilette. Quand l'enfant est porté aux bras, il doit être maintenu dans une position d'abduction aussi symétrique que possible, il faut bien enseigner cela aux parents (*Fig. 6*).

Fig. 6 : Il est très important de faire attention aux positions de l'enfant dans le harnais en particulier quand il est mobilisé et quand il est porté aux bras.
Il faut toujours conserver l'abduction obtenue par la mise en place du harnais. Ici, un exemple d'un enfant correctement porté aux bras dans une bonne position d'abduction bien symétrique.

Enfin, dès que la tête fémorale est bien congruente et que la hanche est bien stabilisée, il est prudent de lever progressivement la rétraction des ischio-jambiers (qui persistent à cause de la position en flexion de genou maintenue par le harnais) par des mobilisations douces (*Fig. 7*).

Si ces rétractions perdurent en fin de traitement, l'extension du genou entraînera obligatoirement une adduction de la hanche avec un risque de dysplasie secondaire.

Fig. 7 : Le harnais laisse persister une flexion des genoux et une rétraction des ischio-jambiers.
Il est important de lever cette rétraction - quand la hanche est bien réduite et bien stabilisée - par des mobilisations qui se font facilement en portant en extension les genoux, les hanches étant maintenues en abduction. Ces mobilisations sont faites à chaque change, avec ou sans harnais.

En théorie, le traitement doit être arrêté quand la hanche est stable et après normalisation de la croissance cotyloïdienne (*Fig. 8a-b-c-d*).

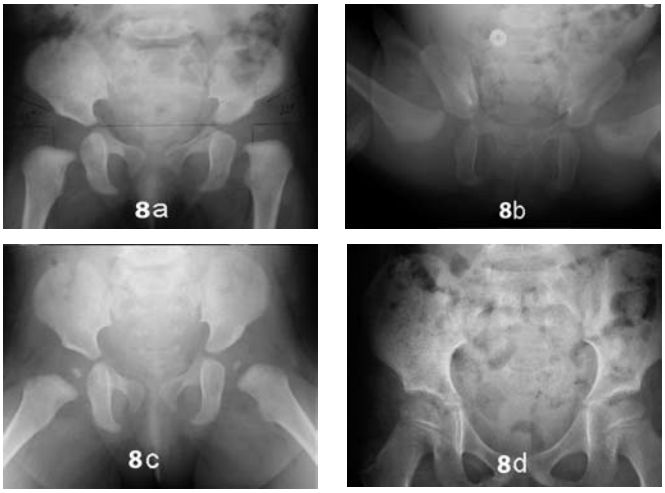


Fig. 8a : Exemple d'une hanche gauche dysplasique, excentrée mais non luxée avec un trouble de croissance du cotyle qui a bénéficié d'une mise en place progressive du harnais de Pavlik.

Fig. 8b : La hanche a pu être facilement recentrée en une dizaine de jours.

Fig. 8c : Après deux mois de traitement (à l'âge de 6 mois), la croissance cotyloïdienne se normalise progressivement et la hanche est bien centrée. L'enfant a été traitée par harnais à temps complet jusqu'à l'âge de 11 mois. Elle a bénéficié de mobilisations pour bien lever les rétractions.

Fig. 8d : Résultat à l'âge de 5 ans.

Le harnais de Pavlik, mode d'emploi

par G. Finidori

Protocole de mise en place pour les hanches luxées

Pour les hanches luxées, réductibles en flexion et abduction ou en tout cas pour lesquelles on obtient une bonne présentation de la tête fémorale dans cette position de réduction, la mise en flexion doit être progressive. Il faut partir de la position spontanée de l'enfant et réaliser un serrage progressif des sangles antérieures en une semaine à dix jours pour obtenir la flexion nécessaire (*Fig. 9a et b*).

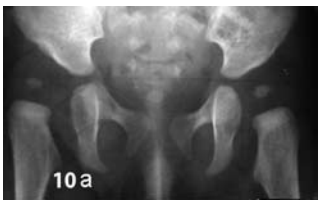
Fig. 9a : Sur une hanche luxée, ici du côté gauche, le harnais va être réglé de première intention dans la position spontanée de l'enfant et on réalise un serrage progressif des sangles antérieures de façon à obtenir la position de réduction.

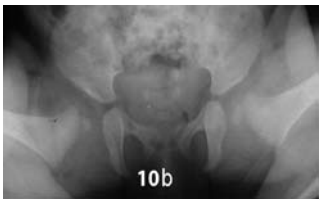
Fig. 9b : La position de recentrage a 100°/110° de flexion est généralement obtenue en une semaine à dix jours. Il faut parfois mettre en hyperflexion transitoirement la hanche avec beaucoup de prudence.

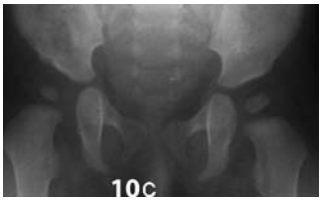
L'abduction est progressivement obtenue et maintenue par le serrage petit à petit des sangles postérieures. Ces sangles ne doivent pas être trop tendues et ne pas induire de rotation interne. La hanche luxée a toujours une mobilité en abduction, au moins initialement, plus limitée que l'autre hanche. Il s'en suit une position couchée asymétrique. Il faut en tenir compte et caler les membres inférieurs de façon à ce que le bassin reste horizontal en permettant progressivement de l'abduction sous l'effet de la pesanteur *(Fig. 5)*.

Il est prudent pendant toute cette phase de réduction de ne pas enlever l'appareillage. Il faut poser le harnais de Pavlik directement sur la peau. L'enfant peut être lavé et langé sans retirer le harnais. Si on doit enlever transitoirement le harnais, il faut qu'une tierce personne puisse maintenir les hanches dans la position qui a été obtenue et ne pas laisser repartir les hanches en extension et en adduction surtout si la réduction vient juste d'être acquise. Dans certains cas, pour faciliter la réduction, il peut être nécessaire d'hyperfléchir légèrement les hanches. Comme il a déjà été dit, il faut faire attention aux flexions trop prononcées qui peuvent entraîner une luxation obturatrice de la tête fémorale. La réduction s'accompagne parfois d'une petite phase algique, d'un œdème de la racine de la cuisse et d'une parésie transitoire du quadriceps. Cette phase de réduction est la plus délicate. Il faut bien en expliquer les modalités aux parents et exercer une surveillance pluri hebdomadaire.

Les parents doivent être avertis du risque de souffrance épiphysaire et de nécrose post-réductionnelle. Toutes les manœuvres de flexion doivent être progressives, prudentes et l'enfant ne doit pas être algique. On enseigne aux parents à distinguer les signes qui permettent de reconnaître cette souffrance : des douleurs à la mobilisation d'une hanche comparativement à l'autre côté, des pleurs inhabituels chez un enfant dont la situation est a priori confortable, bien nourri, propre et calmé… Toute douleur suspecte doit faire revenir en arrière dans le protocole de serrage des sangles et on doit obtenir l'indolence par la diminution de la flexion et celle-ci ne sera reprise qu'après un délai de 24 heures par exemple.
Une fois la réduction obtenue, le harnais sera porté à temps plein dans la position de réglage qui sera fixée par l'orthopédiste en fonction des contrôles cliniques, échographiques et radiographiques. Généralement, la flexion de stabilisation est d'environ 90 / 100°.
Comme il a été déjà dit, le traitement doit être arrêté (*Fig. 10a-b-c-d-e*) - au moins théoriquement - quand la hanche est stable et après normalisation de la croissance cotyloïdienne.







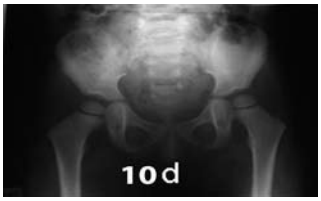


Fig. 10a : Luxation de hanche droite chez une enfant de 6 mois
Fig. 10b : La réduction a été obtenue en une dizaine de jours
Fig. 10c : Contrôle radiographique après deux mois de traitement. Il persiste une petite excentration et un défaut de croissance du cotyle. L'enfant a été traitée à temps complet jusqu'à l'âge de la marche, puis laissée en abduction avec le harnais la nuit pendant encore trois mois
Fig. 10d : Radiographie à l'acquisition de la marche, à 13 mois. Comme pour tous les patients, les hanches ont été mobilisées par les parents de façon à conserver un bon volant d'abduction bien symétrique et lever les rétractions des adducteurs et des ischio-jambiers.
Fig. 10e : Résultat en fin de croissance osseuse.

Le harnais de Pavlik, mode d'emploi
par G. Finidori

Principales difficultés

Elles sont rencontrées chez des enfants ayant une forte rétraction et/ou hypertonie des adducteurs et des ischio-jambiers, la flexion progressive de la hanche ne permettant pas l'abduction. Il faut essayer progressivement de l'obtenir, d'abord par le serrage progressif des sangles postérieures en calant de façon asymétrique l'enfant en évitant à la hanche rétractée de partir en adduction chez l'enfant très hypertonique en début de traitement. On peut ajouter un langeage large qui facilite le mouvement d'abduction. Certains auteurs ont même utilisé une culotte d'abduction transitoirement mise en plus du harnais.

Il faut bien expliquer aux parents que la tentative de traitement ambulatoire par harnais de Pavlik doit donner un résultat rapide et la difficulté de mise en abduction et surtout de réduction de la hanche doivent faire abandonner sans hésitation cette méthode et recourir à une hospitalisation pour une mise en traction.

Le risque principal est de maintenir l'appareillage d'abduction sur une hanche luxée ce qui est particulièrement délétère pour l'avenir, exposant un risque d'irréductibilité et de souffrance épiphysaire (*Fig. 11*).

Fig. 11 : Comme toutes les méthodes de réduction de la hanche le harnais de Pavlik comporte un risque d'ostéochondrite post-réductionnelle. Ce risque de souffrance épiphysaire ne doit pas être caché aux parents et justifie beaucoup d'attention et de précautions dans l'utilisation de cette méthode (comme pour toutes les autres d'ailleurs).

Pour les hanches luxées, certains auteurs ont proposé en début de traitement d'hospitaliser l'enfant, la phase initiale étant souvent un peu difficile et délicate mais c'est finalement perdre en partie l'avantage de ce traitement qui doit être ambulatoire et nous n'avons pas recours à cette hospitalisation initiale dans notre expérience. Si le traitement ambulatoire n'est pas rapidement efficace et si on doute de la qualité de la réduction, l'enfant est systématiquement hospitalisé et mis en traction.

Surveillance du traitement

Le traitement ambulatoire par harnais de Pavlik demande beaucoup de temps, de patience. Cette méthode est sans doute pour l'orthopédiste plus contraignante que celle d'une mise en traction où finalement l'enfant est traité par toute une équipe (médecins, kinésithérapeutes, infirmières). La période initiale d'éducation parentale demande au moins trois quarts d'heure. Comme il a déjà été dit, il est souhaitable que les deux parents soient présents aux premières consultations ainsi que les autres personnes qui s'occupent habituellement de l'enfant. Il est très exceptionnel d'être en présence de familles qui ne sont pas capables d'utiliser convenablement cet appareillage, les difficultés résultent le plus souvent d'explications et d'une surveillance médicale insuffisantes.
Il faut que les parents comprennent bien la position de réduction, apprennent à sentir le ressaut s'il existe. Bien informés, ils participent activement et positivement au traitement. Dans la phase initiale, la surveillance doit être pluri-hebdomadaire. Après avoir obtenu la réduction de la luxation et pour les dysplasies simples, la surveillance doit être hebdomadaire au début puis progressivement plus espacée.
La surveillance est essentiellement clinique avec l'étude de la mobilité de la hanche, l'évaluation des rétractions, l'appréciation de la stabilité articulaire. Elle est aussi échographique et il est recommandé de faire cet examen en collaboration avec le radiologue ce qui permet de juger de la présentation de la tête fémorale, de sa réduction et de la stabilité qui a pu être obtenue. La surveillance ultérieure est radiographique, surtout pour juger de l'évolution de la croissance cotyloïdienne obtenue après recentrage et stabilisation de la hanche.

Il paraît indispensable de rappeler qu'une hanche ne peut grandir convenablement que si elle a une mobilité complète sans rétractions en particulier en adduction (comme pour les hanches neurologiques). Dès que la hanche est bien stabilisée, il est donc prudent de lever progressivement, par des mobilisations douces, la rétraction des ischio-jambiers qui persiste.
En théorie, le traitement doit être arrêté quand la hanche est stable et après normalisation de la croissance cotyloïdienne. Cet objectif n'est pas toujours atteint, en particulier pour les hanches dont le traitement a été démarré tardivement. Lors de l'acquisition de la verticalisation, le traitement -pour les hanches traitées tardivement- doit, par nécessité, être interrompu dans la journée, mais il peut être conservé pendant la sieste et la nuit. Généralement, il est difficile de maintenir une abduction après l'âge de 18 mois. S'il persiste une dysplasie résiduelle, celle-ci doit surveillée et sera éventuellement traitée chirurgicalement.

Conclusions

La mise en abduction par harnais de Pavlik pour le traitement d'une hanche instable ou dysplasique nécessite une bonne connaissance de cette méthode, beaucoup de temps et une surveillance très étroite.

Le harnais de Pavlik, mode d'emploi
par G. Finidori

Il n'y a pas d'échec de cette méthode, simplement elle doit être utilisée dans des indications adaptées et considérée comme un moyen parmi d'autres.
Le harnais à l'avantage de permettre une mise en abduction progressive et donc, a priori, non traumatisante pour la vascularisation épiphysaire. Il est très efficace et peu dangereux pour recentrer des hanches simplement dysplasiques et rétractées.
Pour les hanches luxées, l'intérêt est de permettre un traitement ambulatoire. Cependant, si cette méthode s'avère inefficace, il faut très rapidement passer à une hospitalisation avec une mise en traction qui est plus contraignante mais plus efficace s'il y a des rétractions et des obstacles qui empêchent le recentrage de la hanche. En pratique les hanches luxées en position haute, rétractées en adduction et après l'âge de cinq mois sont, a priori, des contre-indications à la méthode ambulatoire. De même, les luxations bilatérales qui ne sont pas facilement réductibles par une simple mise en abduction doivent plutôt bénéficier d'une réduction par traction progressive.

Au fil des années le harnais a fait l'objet d'engouements et de rejets. Trop souvent les échecs ont discrédité la méthode alors qu'il ne s'agissait que d'erreurs d'indications ou d'une méconnaissance des protocoles, ou enfin d'une obstination à maintenir la hanche fléchie et abductée non réduite ce que l'on sait pourtant être particulièrement délétère. Sans compter les harnais mis en place trop vite et mal surveillés…
Enfin, il faut bien reconnaître que le traitement ambulatoire d'une hanche luxée est parfois fait en dehors de tout contrôle par des praticiens non expérimentés et le recours à un avis autorisé est souvent demandé trop tardivement dans une situation d'échec, alors que les patients mis en traction et hospitalisés bénéficient d'une surveillance et conseils collégiaux et donc d'une plus grande sécurité.

L'expérience rapportée ici est personnelle, elle n'a pas valeur de vérité intangible. Cet article est fait pour inciter à la réflexion et à la confrontation –amicale- de tous ceux qui s'intéressent à la pathologie de la hanche du tout petit.

LES JOURNÉES DE LA SOFOP
SOCIÉTÉ FRANÇAISE D'ORTHOPÉDIE PÉDIATRIQUE
14 - 16 MARS 2012
LE CORUM - MONTPELLIER
ORTHOPÉDIE INFANTILE ET RÉÉDUCATION
SÉMINAIRE D'ENSEIGNEMENT DE LA SOFOP
SÉMINAIRE DE RECHERCHE DE LA SOFOP
SÉMINAIRE PARAMÉDICAL DE LA SOFOP
En collaboration avec la Société Française de Médecine Physique et de Réadaptation
ORGANISATION SOFOP : J. COTTALORDA, D. LOUAHEM, P. MAZEAU, M. L'KAISSI
ORGANISATION SOFMER : K. PATTE, J. PÉLISSIER, C. HÉRISSON

THÈMES

- **TRAUMATOLOGIE**

-TRAUMATOLOGIE LÉGÈRE
- TRAUMATOLOGIE DU RACHIS
-POLYTRAUMAS

- **PATHOLOGIES MALFORMATIVES**

- **L'ENFANT NEUROLOGIQUE**

-NEUROLOGIQUE MARCHANT
-NEUROLOGIQUE NON-MARCHANT

- **PATHOLOGIES VERTÉBRALES**

Interview de ma neurologue préférée

par G. Finidori et C. Barnérias

Il y a exactement trois décennies, attaché dans le service d'orthopédie à l'hôpital des Enfants-Malades à Paris, le Professeur Pierre Rigault m'avait demandé de mettre en place une consultation pluridisciplinaire pour les maladies neuro-musculaires. Cela fût fait immédiatement (le patron savait être persuasif) et elle fonctionne parfaitement jusqu'à ce jour.

J'ai ainsi eu la chance de consulter d'abord avec Pierre Katz, élève de Jean Demos, puis avec Judith Melki brillante généticienne et clinicienne, puis avec Jon Andony Urtizberea lui aussi « *polycompétent* » et doué.

Depuis plusieurs années la consultation est assurée par Isabelle Desguerre et Christine Barnérias, éminentes et de plus charmantes, elles animent maintenant le Centre de Référence des Maladies Neuro-Musculaires de l'Enfant à l'Hôpital Necker Enfants-Malades.

Au fil des années, la fréquentation assidue des neurologues m'a sensibilisé à la séméiologie des pathologies neuro-musculaires. Nous avons, en dehors des patients atteints de sévères pathologies neuro-musculaires, souvent examiné dans cette consultation commune des enfants initialement vus en orthopédie et suspects d'une pathologie neuro-musculaire méconnue. Pour certaines maladies neuro-musculaires, les manifestations orthopédiques peuvent être au premier plan et révélatrices, je pense qu'il est important que les jeunes « *ortho-pédiatres* » soient bien conscients de cela.

Pour l'ensemble des enfants consultants, venant pour des raisons les plus variables à nos consultations d'orthopédie, il faut savoir dépister ceux, même pas très nombreux mais loin d'être l'exception, qui ont une maladie neuro-musculaire et qui risquent de repartir sans diagnostic avec un traitement orthopédique symptomatique ou uniquement des paroles rassurantes.

Je me rappelle fort bien, lors de l'examen d'un jeune enfant atteint d'une maladie de Duchenne de Boulogne qui commençait à perdre la marche, de la mère me regardant bien droit dans les yeux qui m'a dit « *Mais Docteur, vous l'avez déjà examiné quand il était plus jeune, il tombait beaucoup, j'étais inquiète et vous ne m'avez pas rassurée en me disant que mon enfant n'avait rien et que j'étais une mère inquiète* ».

Il vaut mieux éviter ce genre d'expérience très désagréable et c'est le but de ce petit article (les Seniors savants n'ont sans doute pas besoin de lire la suite si ce n'est pour la critiquer et pour la rendre plus pertinente).

Le dilemme est, dans le peu de temps imparti pour une consultation d'orthopédie, de réaliser un examen neurologique « *minute* » et efficace.

Pour traiter de ce sujet, j'ai pensé que le mieux était de le faire sous forme d'interview - d'où le titre - de ce petit papier.

Interview du Docteur Christine Barnérias

GF : Chère Christine, acceptez-vous de répondre à mes questions ?

CB : Oui, mais sans que cela soit trop long et il faut que les questions soient claires.

GF : Je vais m'efforcer de répondre à votre demande. Commençons, si vous le voulez bien par le « *tout-petit* ».

Quelles sont les principales acquisitions motrices et leurs dates d'apparition au delà desquelles on puisse être légitimement inquiet.

GB : Chez le « *tout-petit* », le signe principal qui doit attirer l'attention est l'hypotonie. La constatation d'un « bébé chiffon » justifie un examen neurologique. Il faut aussi tenir compte des acquisitions principales : tenue de la tête à deux mois, position assise à neuf mois, marche avant dix-huit mois. Au-delà de ces limites, sans que l'on puisse affirmer une situation pathologique et sans inquiéter les parents, un avis neuro-pédiatrique est indiqué.

GF : Restons encore chez le « *tout-petit* » avant l'acquisition de la marche, pour la « maladie luxante » de la hanche, quels signes peuvent faire penser à une pathologie neuro-musculaire sous-jacente et laquelle ?

CB : Le principal signe qui doit réveiller une inquiétude de l'orthopédiste est toujours la constatation d'une hypotonie importante « *le bébé chiffon* ». Ce sont essentiellement les myopathies congénitales qui peuvent être à l'origine de ces luxations de la hanche (myopathies à central cores, à bâtonnets…) et la dystrophie myotonique de Steinert. Un avis neuro-pédiatrique est donc indiqué devant l'association d'une hypotonie et d'une luxation de la hanche.

GF : Pour les pieds bots graves, (varus équin, convexe…) quelles sont les pathologies neuro-musculaires qui peuvent être en cause ?

CB : Sans être tout à fait dans le cadre d'une pathologie neuro-musculaire, il faut toujours bien vérifier l'absence de dysraphisme vertébral cliniquement et par des radiographies systématiques. Les enfants atteints de myopathies congénitales mais aussi de dystrophies congénitales et de dystrophie myotonique de Steinert peuvent avoir, parmi d'autres manifestations, des pieds bots qui vont être au premier plan du tableau clinique. A la moindre inquiétude clinique, en particulier devant une hypotonie, une hypomobilité et/ou des rétractions musculaires inhabituelles, une consultation de neuro-pédiatrie est parfaitement justifiée. De même, devant un pied bot « *rebelle* » au traitement , récidivant après cure chirurgicale, un avis neurologique est indiqué, il sera éventuellement suivi d'explorations : IRM, électromyogramme..

Interview de ma neurologue préférée

par G. Finidori et C. Barnérias

GF : Pour un enfant qui ne marche pas à 18 mois, une consultation de neuro-pédiatrique est-elle indiquée?
CB : Oui mais il faut présenter cette proposition avec un peu de tact aux parents qui sont habituellement dans le déni d'une pathologie potentielle et vont s'inquiéter de voir un neurologue.

GF : Question souvent posée par les parents : mon enfant tombe souvent, il n'est pas toujours facile pour l'orthopédiste de répondre d'autant plus que les pièges existent.
CB : Le plus souvent les chutes sont banales et fréquentes chez un enfant, turbulent et fonceur. Elles n'ont pas de caractère pathologique, l'enfant ne se blesse pas, il est par ailleurs très actif avec une bonne force musculaire. Il faut vérifier par l'interrogatoire que les performances physiques sont satisfaisantes : jeux, montée des escaliers, endurance, ne serait-ce que par comparaison avec les frères et sœurs et les petits camarades. Il faut demander aux parents si l'enfant en tombant se relève immédiatement, généralement sans plainte voire assez fier d'avoir fait un beau vol plané devant ses parents inquiets ou si au contraire, il pleure et se blesse facilement.
Le signe de Gowers est extrêmement important. Il faut demander à l'enfant assis de se redresser. S'il peut le faire très facilement et sans l'aide des membres supérieurs, on peut être rassuré. Si le signe de Gowers est positif ou douteux, il faut bien sûr demander un avis neuro-pédiatrique.
Par ailleurs les chutes avec blessures doivent faire évoquer la possibilité d'une épilepsie à minima et passée méconnue.

GF : Autre situation fréquemment rencontrée chez le petit enfant : la marche sur la pointe des pieds inquiète fort les parents et il n'est pas si facile de donner un avis rassurant en consultation d'orthopédie. Quelle stratégie peut-on suivre pour résoudre ce problème ?
GB : Si la démarche sur la pointe des pieds est volontaire et l'enfant peut marcher en position plantigrade voire sur les talons on est peu inquiet. Il faut rechercher un signe de Gowers, vérifier qu'il n'y a pas d'hypertrophie des mollets (signe d'une éventuelle dystrophinopathie), rechercher une rétraction du triceps sural, voire une spasticité. Il faut savoir réveiller une spasticité non évidente par une mise en tension musculaire rapide (stretching des adducteurs des hanches et des triceps suraux). On peut aussi s'enquérir dans l'interrogatoire de l'existence d'une fatigabilité inhabituelle à l'effort et, au moindre doute, devant un ou plusieurs de ces signes, demander un avis neuro-pédiatrique.

GF : Autre question fréquente des parents à cet âge : « *mon enfant marche mal, boîte* », quelles recommandations ?
CB : Il faut rechercher une asymétrie de motricité qui pourrait être en faveur d'une hémiplégie à minima. Elle peut être assez bien dépistée par des exercices simples, marche sur les talons et la pointe des pieds, saut alterné à cloche-pied, recherche d'une asymétrie dans le balancement des membres supérieurs à la marche. On peut demander à l'enfant assis, de battre la mesure avec l'avant-pied. Ce petit test très fin permet de repérer des asymétries de motricité discrètes qui peuvent s'inscrire dans le cadre d'une hémiparésie. Il faut aussi faire attention à une petite asymétrie corporelle, à une discrète amyotrophie, aux petites inégalités de longueur des membres inférieurs qui sont parfois tardivement révélatrices d'hémiplégies à minima.
Finalement en consultation, après avoir testé les réflexes ostéo-tendineux et cutanés abdominaux, en demandant à l'enfant de marcher sur la pointe des pieds et sur les talons, de sauter à cloche-pied, de se relever de la position assise à la position debout, de battre la mesure avec les deux pieds, on peut, en moins d'une minute, éliminer la plus grande partie des maladies neuro-musculaires.

GF : Merci, c'est cela que ce que je voulais que l'on mette en évidence dans cette interview, cette possibilité de faire un « *examen neuro minute* »réalisable extrêmement facilement et faisable systématiquement.
Je le fais à toutes mes consultations quelle qu'en soit la raison et pense que ce n'est pas du temps perdu.
Le nombre de situations pathologiques méconnues que l'on peut découvrir est assez important.
CB : Oui cette attitude est « *payante* » la consultation d'orthopédie est un vecteur important de découverte de maladies neuro-musculaires. On peut aussi souligner pour conforter cette pratique que méconnaître une pathologie sous-jacente à des manifestations orthopédiques est une faute.

GF : Je suis d'accord…
Reprenons le cours de cet interview : autre situation rencontrée en consultation d'orthopédie, les pieds creux.
CB : Il faut se méfier des pieds creux, c'est bien classique. La première chose est d'examiner les parents. S'ils ont eux aussi des pieds creux parfaitement bien tolérés et aucun signe neurologique, c'est rassurant. Parfois ce n'est pas le cas, les parents ont visiblement des pieds creux « *pathologiques* », dans quelques cas ils se savent déjà porteurs d'une « *neuropathie* » mais ne l'indiquent pas forcément au moment de la consultation. L'examen des parents est donc très important. Il faut en examinant l'enfant rechercher une atteinte associée des mains, une parésie des releveurs et des éverseurs aux pieds et vérifier les réflexes ostéo-tendineux, leur abolition étant en faveur d'une neuropathie périphérique. De toutes les façons, il faut vérifier l'absence de dysraphisme vertébral. Devant un « *vrai* » pied creux, une consultation de neuro-pédiatrie est indispensable. Il faut convoquer aussi le reste de la famille. Il est parfois plus simple de demander un électromyogramme pour le père ou la mère plutôt que pour l'enfant.

Interview de ma neurologue préférée

par G. Finidori et C. Barnérias

GF : Encore quelques questions, si vous le voulez bien parlons du rachis.
Un torticolis : quand relève t'il d'un avis spécialisé ?
CB : S'il s'agit d'un simple torticolis avec un seul épisode rapidement résolutif chez un enfant qui par ailleurs va très bien, il n'y a probablement pas beaucoup d'inquiétude. Il faut être vigilant à partir du moment où le torticolis est rebelle, ne régresse pas facilement et s'il a été précédé d'autres épisodes similaires. En plus des examens classiques, à la recherche d'un problème ORL et des explorations radiologiques pour dépister une atteinte vertébrale et/ou une instabilité, il faut effectivement évoquer une pathologie neurologique sous-jacente, essentiellement un Arnold Chiari voire une pathologie tumorale de la fosse postérieure ou médullaire.
L'IRM de la base du crâne et cervicale n'est pas un examen qui appartient exclusivement aux neuro-pédiatres, l'orthopédiste peut parfaitement les prescrire s'il a un doute. Pour un torticolis rebelle, l'enfant ira en consultation de neuro-pédiatre avec son examen en IRM, cela fera gagner un peu de temps.

GF : Merci beaucoup pour toutes ces réponses.
Abordons, si vous le voulez bien, le chapitre des déformations rachidiennes. Avez-vous d'emblée une remarque à faire ?
CB : Oui, il faut se méfier des patients très rétractés et rigides. La constatation d'une rigidité rachidienne impose une consultation de neuro-pédiatrie.
On est peut-être en face d'un Rigid Spine (dystrophie neuromusculaire congénitale, sélénopathie…).

GF : Et les grandes cyphoses ?
CB : Il paraît indispensable de faire un examen en IRM, un avis neuro-pédiatrique est justifié. Il faut se méfier de l'existence d'une neuropathie périphérique sous jacente, ces patients développent souvent d'importantes cyphoses.

GF : Devant une scoliose atypique dorsale gauche, une scoliose douloureuse, une abolition ou une asymétrie des réflexes cutanés abdominaux que doit-on faire ?
CB : Il faut demander de façon systématique une IRM et la consultation de neuro-pédiatrie est tout à fait justifiée, on pourra ainsi mettre en évidence des anomalies médullaires, en particulier une syringomyélie et aussi de nombreuses autres pathologies : tumorales, myopathies congénitales…

GF : Je pense que nous n'avons pas fait le tour de la neuro-pédiatrie mais je vous remercie pour vos réponses fort claires.
J'ai toujours trouvé dans ma pratique qu'il était indispensable de travailler en équipe avec un neuro-pédiatre.
CB : Je trouve aussi qu'il est indispensable que les neurologues travaillent en équipe avec les orthopédistes. La mise en place de consultations pluridisciplinaires est sûrement un apport important dans nos pratiques pédiatriques respectives.

En pédiatrie, l'orthopédie et la neurologie sont soeurs !

Réunions à venir

12-15 octobre 2011
Las Vegas, USA
65ème réunion de l'AACPDM
(American Academy of Cerebral Palsy)
www.aacpdm.org

12-14 octobre 2011
Vienne, Autriche
EFORT-EPOS Combined Instructional Course
(Children traumatology)
www.efort.org/ic/vienna.2011

8-11 novembre 2011
Paris Palais des congrès
86ème réunion de la SOFCOT
www.sofcot.fr

1-3 décembre 2011
Tozeur, Tunisie
43ème réunion du GES
(Groupe d'Etude de la Scoliose)
charrad.moez@millesimaevents.com

11-13 janvier 2012
Nice
11èmes journées de la SOFAMEA
www.technimediaservices.fr

14-16 mars 2012
Le Corum, Montpellier
Les journées de la Sofop
(Séminaire d'enseignement,
séminaire de recherche
et séminaire paramédical)
j-cottalorda@chu-montpellier.fr

Traitements des déformations rachidiennes dans les maladies neuromusculaires

par G. Finidori, C. Barnérias, V. Topouchian, I. Desguerre et L. Miladi

Les déformations rachidiennes dans les maladies neuromusculaires sont fréquentes, parfois graves, menaçant le pronostic fonctionnel voire vital.
Ces pathologies sont multiples, de gravité et d'évolution fort différentes et pour une même affection l'expression clinique d'un patient à l'autre peut être très variable.

Principes généraux de la prise en charge des déformations rachidiennes dans les maladies neuromusculaires

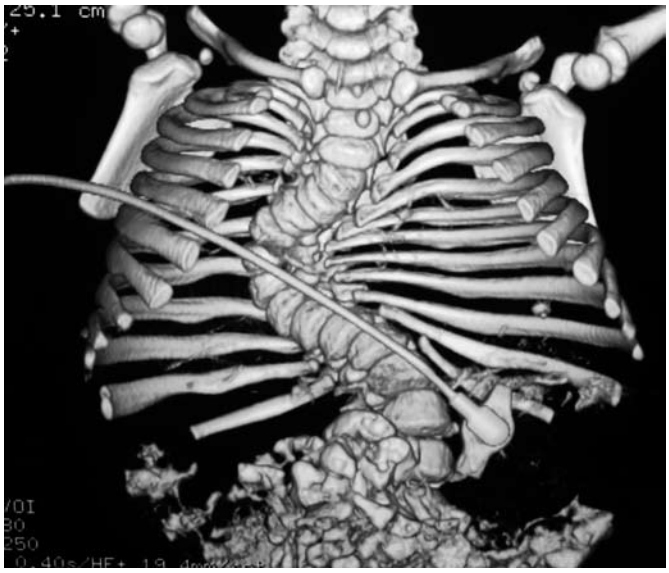


Fig. 1 : importantes déformations rachidiennes d'installation précoce chez un enfant atteint d'une myopathie congénitale à central cores. Ces cypho-scolioses ont un retentissement important sur les fonctions respiratoires. Leur évolutivité et leur importance rendent le maintien orthopédique difficile.

Les déformations rachidiennes à la fois dans le plan frontal et dans le plan sagittal peuvent s'installer progressivement, souvent de façon précoce chez l'enfant atteint d'une de ces pathologies musculaires (*Fig. 1*).

Chez le jeune enfant, le but est de maintenir le rachis et d'atteindre la fin de la croissance avec des déformations aussi modérées que possible et si nécessaire, sur un squelette suffisamment mature de réaliser une stabilisation définitive de la colonne vertébrale par une arthrodèse.

La prise en charge des déformations rachidiennes associe plusieurs intervenants :

Le kinésithérapeute et le médecin de rééducation préviennent l'apparition de rétractions asymétriques du tronc, des membres et du bassin. Il est aussi très important de bien veiller à ne pas laisser le rachis cervical se déformer et s'enraidir en mauvaise position. Les conditions d'installation, en particulier pour les effondrements rachidiens, sont importantes : la position assise doit être préservée en utilisant des sièges moulés ou des coques sur mesure. Il peut être nécessaire de maintenir dans ces appareillages l'alignement de tout le rachis y compris cervical et lombo-sacré.

Le chirurgien orthopédiste, le médecin de rééducation et l'orthoprothésiste vont réaliser des orthèses rachidiennes de maintien qui seront nécessaires dès que la déformation aura un caractère évolutif. Habituellement, chez ces patients paralytiques et fragiles, l'orthèse de référence est le corset Garchois (*Fig. 2*) qui permet un maintien axial de tout le rachis en préservant la possibilité d'une ampliation thoracique. Un maintien cervico-céphalique peut être nécessaire, en particulier pour les cyphoses dorsales hautes et les effondrements rachidiens des patients très hypotoniques. Les rétractions cervicales en extension des « *rigid spine* » imposent aussi un contrôle de la position de la tête et du cou. La mise en place d'une têtière est toujours un temps difficile, redouté des enfants et de leur famille mais parfois nécessaire. Il faut bien en évaluer les contraintes et le retentissement sur la vie quotidienne de l'enfant. La limitation de mobilité du rachis cervical implique des aménagements pour les installations du patient, l'aide d'un ergothérapeute dans ces situations peut être fort utile.

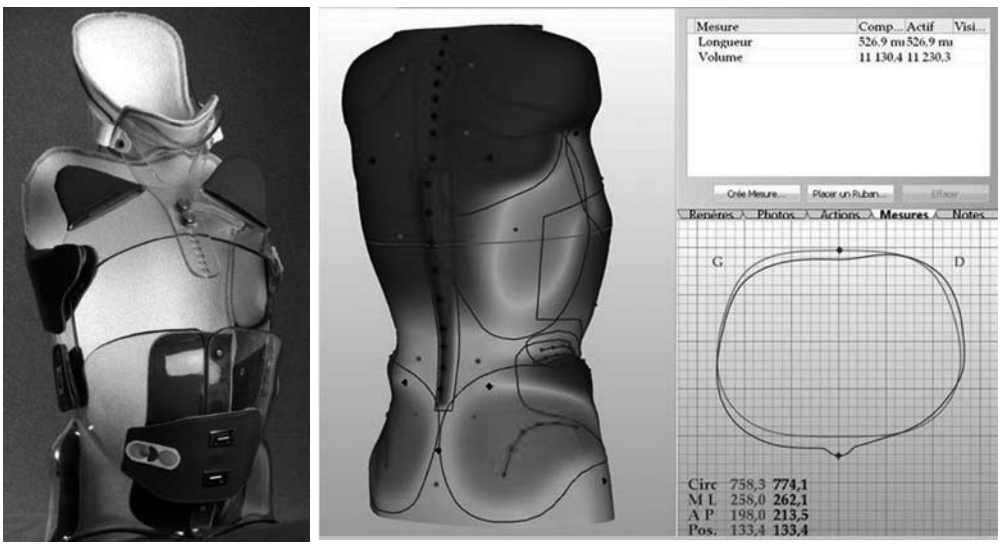


Fig. 2 : le corset Garchois est réalisé traditionnellement à partir d'un moulage plâtré pris en position de correction sur table ou en cadre. Aujourd'hui la conception peut être assistée par ordinateur, les mesures étant prises soit de manière métrique soit à l'aide d'un scanner. Le corset est réalisé en plexidur. Il comporte principalement une pièce pelvienne, un maintien du tronc et une têtière. Le corset est conçu de façon à réduire au maximum les contraintes sur le thorax et à ne pas entraver les fonctions respiratoires. (Documents des Etablissement E.O.S. Paris)

Traitements des déformations rachidiennes dans les maladies neuromusculaires

par G. Finidori, C. Barnérias, V. Topouchian, I. Desguerre et L. Miladi

Pour les patients marchants, des orthèses classiques (corsets de Boston, de Cheneau) et moins contraignantes, peuvent être indiquées. Il faudra bien vérifier leur efficacité et l'absence de retentissement sur les fonctions respiratoires. Les orthèses dynamiques type Milwaukee ne sont en règle pas applicables sur des patients dont la force musculaire est déficiente.

Ces traitements sont contraignants, aussi bien pour le patient que pour son environnement familial et éducatif. La surveillance doit être régulière, la tolérance de l'orthèse doit être optimale en apportant les rectifications et réglages nécessaires au corset et avec l'aide du kinésithérapeute.

L'évolutivité des déformations sous traitement est évaluée au moins deux fois par an. On établit les courbes de croissance staturale et du segment supérieur, on note les critères de la maturation sexuelle. L'importance des déformations : gibbosités, déséquilibre du tronc et déviations dans le plan sagittal, est évaluée cliniquement et transcrite dans le dossier.

La surveillance radiologique est faite une fois par an si nécessaire : on mesure (si possible toujours dans la même position : debout, assis ou couché) les angulations des déviations dans les plans frontal et sagittal et les critères de maturation osseuse.

Il ne faut pas méconnaître la contrainte que représentent ces traitements aussi bien pour l'enfant que pour sa famille et apporter non seulement la compétence technique nécessaire mais aussi une empathie et un soutien affectif qui sont très importants.

La surveillance des fonctions respiratoires doit être permanente pendant toute la durée des traitements orthopédiques. Les conséquences du maintien rachidien par une orthèse doivent être évaluées et minimisées autant que faire ce peut. Des aides pour maintenir des fonctions respiratoires et une bonne ampliation du thorax sont souvent nécessaires. On utilise principalement les appareils relaxateurs de pression et les techniques de ventilation non invasives en particulier nocturnes. Cette prise en charge respiratoire demande un savoir faire bien spécifique.

La surveillance de l'état respiratoire en plus des épreuves fonctionnelles habituelles peut comprendre un scanner thoracique voire une scintigraphie pulmonaire en particulier dans les bilans pré-opératoires.

La perte de hauteur du rachis due aux déformations rachidiennes, les grandes cyphoses et surtout les lordoses thoraciques réduisent considérablement les capacités d'ampliation pulmonaire et majorent le déficit ventilatoire lié à l'atteinte musculaire. De plus les bronches souches peuvent être comprimées par les déformations vetébrales antéro-convexes, en particulier dans les importantes lordoses rachidiennes.

L'évolution des fonctions respiratoires au fil du traitement orthopédique est un élément important qui permettra d'envisager la nécessité et le moment opportun d'un traitement chirurgical.

Dans les formes les plus graves, le traitement orthopédique est généralement insuffisant pour maintenir de façon satisfaisante la croissance du rachis sans déformation importante. Il est en particulier très difficile de maintenir les déformations dans le plan sagittal notamment les grandes lordoses.

Les techniques d'instrumentation rachidiennes sans arthrodèse (*Fig. 3*) peuvent être indiquées devant des déformations évolutives non contenues par un traitement orthopédique classique et pour des patients encore immatures. Elles ont l'avantage de suppléer en partie ou en totalité le port du corset ce qui est une source de confort pour le patient. La levée des contraintes thoraciques est aussi appréciable pour les fonctions respiratoires. La mise en place de ce matériel peut se faire de façon non invasive. Par contre ces techniques comportent la nécessité d'interventions répétées pour la remise en tension du matériel, une fois par an ou tous les 18 mois en attendant l'heure d'une arthrodèse rachidienne.

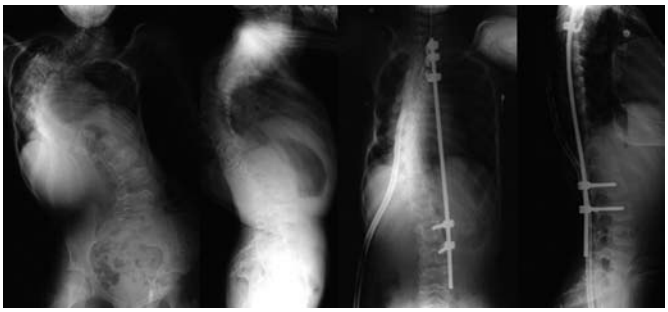


Fig. 3 : les déformations rachidiennes majeures (ici chez un patient atteint d'une maladie d'Ullrich) ne sont pas accessibles à un traitement orthopédique. En attendant l'âge de l'arthrodèse, une instrumentation vertébrale postérieure avec une tige de détraction peut être une solution permettant d'éviter le port d'une orthèse (observation Dr Lotfi Miladi).

Les arthrodèses peuvent être indiquées chez les patients atteints de dystrophies musculaires congénitales et de myopathies congénitales, elles sont surtout réalisées pour les dystrophies musculaires de Duchenne et pour les amyotrophies spinales infantiles de type II.

L'intervention ne doit pas être pratiquée trop tôt chez des enfants gardant encore un potentiel de croissance sous peine d'avoir une évolutivité secondaire des déformations après l'arthrodèse par effet d'épiphysiodèse asymétrique. Il faut attendre si possible une maturation suffisante (l'apparition des premières règles chez la fille, Risser 1, soudure des cartilages de croissance cotyloïdiens), mais parfois l'évolutivité des déformations oblige à transgresser ces règles et à intervenir plus précocement. En tout cas, il ne faut pas attendre d'avoir des déformations trop importantes, très raides, en particulier lordotiques. Il est préférable aussi d'intervenir avant une restriction trop importante de la capacité vitale, en particulier une CV inférieure à un litre. Pour les patients dont les fonctions respiratoires sont très altérées, il faut éventuellement programmer une trachéotomie en pré-opératoire en sachant qu'elle sera peut-être définitive.

Traitements des déformations rachidiennes dans les maladies neuromusculaires

par G. Finidori, C. Barnérias, V. Topouchian, I. Desguerre et L. Miladi

L'altération des fonctions cardiaques est aussi un paramètre majeur, en particulier pour les dystrophinopathies et l'intervention doit impérativement être faite avant l'apparition d'une cardiomyopathie.

La préparation des patients à l'intervention est importante sur le plan général, nutritionnel et respiratoire. Dans la période post-opératoire immédiate, les fonctions respiratoires vont être amputées par les modifications morphologiques apportées au thorax, par la douleur, par l'état de vigilance du patient sous analgésiques et par l'existence éventuelle de troubles de la déglutition.
Les opérés ne doivent pas être extubés immédiatement mais assistés sur le plan respiratoire. L'intubation nasale est laissée en place jusqu'à la récupération d'une autonomie suffisante sur le plan respiratoire et pour un patient ne nécessitant plus un traitement sédatif lourd.

L'intervention doit être préparée en équipe avec le chirurgien orthopédiste, l'anesthésiste et le médecin réanimateur qui s'occupera de l'enfant dans la période post-opératoire. Il est très important de correctement évaluer les difficultés potentielles qui doivent être prévenues et traitées préventivement.
Il ne faut jamais laisser un patient après son arthrodèse dans une situation de défaillance, en particulier sur le plan respiratoire et on doit éviter de se trouver confronté à un transfert en urgence dans des conditions dangereuses vers un service de réanimation.
Dans notre pratique les patients ont en ambulatoire, ou plus souvent au cours d'une brève hospitalisation, un bilan clinique et radiologique, une IRM et une étude des potentiels évoqués somesthésiques. Le bilan anesthésiologique comprend une évaluation des fonctions respiratoire et cardiaque. Pour les amyotrophies spinales les dystrophies musculaires congénitales et les myopathies congénitales la fonction cardiaque est en général bonne hormis un retentissement lié aux déformations thoraciques et à l'atteinte respiratoire mais de survenue plus tardive. Pour les myopathies congénitales à central cores (RYR1), il faut prendre en compte le risque d'hyperthermie maligne. Enfin le risque d'atteinte cardiaque est au premier plan pour les dystrophinopathies.

Au décours de ce bilan l'enfant est examiné par les réanimateurs pour définir les modalités de la prise en charge essentiellement sur le plan respiratoire avec nécessité d'une préparation pré-opératoire pouvant aller jusqu'à une trachéotomie pour les formes les plus graves. Le plus souvent les patients restent intubés par voie nasale et sont dirigés vers le service de réanimation après une courte phase de surveillance de moins de 24 heures dans le service de chirurgie.

Sur le plan technique, l'intervention peut être faite en un temps avec la réalisation d'une arthrodèse vertébrale postérieure ou moins souvent en deux temps en associant une arthrodèse antérieure à l'arthrodèse postérieure.

Le temps antérieur peut être justifié s'il y a des déformations importantes rigides, en particulier cyphotiques et surtout lordotiques thoraciques comprimant les voies respiratoires. La libération antérieure facilitera la réduction pendant le temps postérieur. Exceptionnellement une vertébrectomie au sommet de la déformation antéro-convexe peut permettre de lever la compression d'une bronche souche.
Les techniques actuelles de libération antérieure par thoracoscopie moins agressives seront probablement dans l'avenir plus souvent utilisées chez ces patients.
Les temps antérieur et postérieur peuvent être réalisés de façon rapprochée, voire pour certains chirurgiens dans la même phase opératoire. Cette attitude pour des patients fragiles nous paraît un peu agressive et en général nous préférons différer le temps postérieur de quelques semaines et attendre une normalisation des principales fonctions vitales et métaboliques avant de réaliser le temps postérieur.
De plus ce délai peut être utilisé pour corriger les déformations par l'utilisation d'une traction rachidienne par halo crânien.

Le temps postérieur, qui est le plus souvent réalisé seul, consiste en une arthrodèse utilisant une greffe osseuse prélevée localement sur le rachis, parfois sur le bassin et surtout sur les tibias s'ils ne sont pas trop grêles. Il est important de réaliser une greffe de très bonne qualité seule garante de la pérennité de la stabilité du rachis au fil du temps.
Les techniques d'ostéosynthèse peuvent varier selon les chirurgiens, la fixation doit être la plus solide possible et permettre de se passer d'une immobilisation complémentaire. Il est souhaitable de pouvoir mobiliser rapidement le patient en postopératoire, autoriser la position assise et la verticalisation si possible, enfin éviter un décubitus prolongé.
Les techniques actuelles de fixation pelvienne et sacrée, l'utilisation de vis pédiculaires, les fils ou les liens sous lamaires permettent, même avec un os porotique, une synthèse solide.

Habituellement, l'arthrodèse vertébrale postérieure est étendue du rachis dorsal au sacrum (*Fig. 4*).

Cette règle s'applique pour toutes les formes graves d'atteinte musculaire pour les patients non marchants. La technique de fixation pelvienne de Galveston que nous avons jadis beaucoup utilisée semble dépassée, les méthodes de fixation par vissage ilio-sacré sont plus performantes et n'exposent pas au risque de phénomènes algiques dus à la mobilisation des tiges dans le bassin, en particulier chez les sujets ayant d'importantes rétractions et attitudes vicieuses des hanches. Pour des patients marchants qui ont des déformations moindres mais qui sont déséquilibrés il peut être nécessaire de réaliser des arthrodèses pour obtenir une meilleure statique rachidienne. Dans ces cas on épargnera au maximum la région lombo-sacrée en essayant de ne pas descendre trop bas l'arthrodèse avec cependant le risque ultérieur d'un déséquilibre pelvien.

Traitements des déformations rachidiennes dans les maladies neuromusculaires

par G. Finidori, C. Barnérias, V. Topouchian, I. Desguerre et L. Miladi

Fig. 4 : amyotrophie spinale infantile. Importante déformation rachidienne avec une courbure lombaire prédominante et un important bassin asymétrique. Ce type de déformation ne peut être maintenu en fin de croissance que par une arthrodèse vertébrale. Celle-ci doit impérativement être étendue depuis la région cervico-dorsale jusqu'au sacrum. Les techniques actuelles de fixation ilio-sacrées permettent de rétablir un équilibre pelvien satisfaisant.

Ces interventions sont difficiles, longues (quatre heures et parfois plus, sans compter les temps d'installation et de sortie du bloc opératoire) et potentiellement dangereuses. Il faut donc essayer d'intervenir qu'une seule fois en utilisant des techniques qui permettent de réduire au maximum le risque de reprise chirurgicale.
La fixation du rachis ne doit pas chercher une correction optimale qui serait difficile à obtenir et peut-être dangereuse chez les patients qui ont des déformations importantes. Il faut surtout obtenir un bon équilibre rachidien et pelvien, dans les plans sagittal et frontal ce qui est une des conditions primordiales pour le confort du patient et pour la position assise.
La pratique régulière et l'expérience acquise dans ces interventions ont permis de réduire les complications post-opératoires. Les patients sont opérés sous monitorage médullaire. Les complications neurologiques sont exceptionnelles, les risques hémorragiques per-opératoires sont maintenant bien contrôlés par les techniques d'abord du rachis et la qualité des anesthésies, cependant le recours à des transfusions sanguines est souvent nécessaire.

Le principal risque est infectieux. Dans la période post-opératoire les sepsis sont relativement fréquents pouvant atteindre pour les pathologies les plus lourdes jusqu'à 10 % dans notre expérience. Ces infections post-opératoires doivent êtres reprises précocement ce qui permet de contrôler l'infection, de conserver le matériel d'ostéosynthèse, les greffons et de ne pas perdre le bénéfice de l'intervention.
Ces ostéosynthèses et arthrodèses solides donnent des résultats stables, les pertes de correction sont minimes au fil du temps et concernent surtout des patients opérés précocement avant la fin de la maturation osseuse.

L'arthrodèse ne résout pas tous les problèmes avec parfois la nécessité d'une orthèse, en particulier lors des déplacements pour le maintien du rachis cervical chez des patients qui ont des atteintes musculaires sévères.
Les changements morphologiques secondaires à la correction des déformations sont importants. La taille est modifiée, la distance de la table à la bouche est beaucoup plus grande. Dans les transferts la mobilité du rachis ne peut plus être utilisée. Cette nouvelle situation doit être évaluée, et là encore l'aide des kinésithérapeutes et ergothérapeutes est particulièrement importante.

Finalement ces fixations rachidiennes sont une source de confort pour les patients en évitant une aggravation progressive de la colonne vertébrale au fil du temps, invalidante, douloureuse et menaçant le pronostic vital.

Problèmes spécifiques liés à l'étiologie

Ces généralités sur la prise en charge des problèmes rachidiens doivent être interprétées et nuancées selon l'étiologie. De plus, pour chaque affection, d'importantes variations existent d'un patient à l'autre, et finalement chaque enfant a une spécificité propre dont il faut tenir compte. Dans les formes graves la déformation du rachis va débuter précocement avant l'âge de deux ans et dans ces cas les difficultés du traitement orthopédique seront les plus grandes.

- **Les dystrophinopathies**
  (affections récessives liées au sexe dues à des mutations du gène DMD codant pour la dystrophine).

La maladie de Duchenne de Boulogne est la plus fréquente et la plus caractéristique de ce groupe de myopathies.
L'atteinte rachidienne est extrêmement fréquente. Après la perte de la marche, ces garçons constituent progressivement des cypho ou lordo-scolioses et à peu près 95 % doivent être opérés.
Les enfants encore marchants ont souvent une hyperlordose, il n'y a pas d'indication à un traitement orthopédique par une orthèse. Généralement, la mise en place d'un corset entraîne une perte de la marche, la lordose faisant partie d'un équilibre fonctionnel lié en particulier aux rétractions sous jacentes des membre inférieurs.
Chez les patients non marchants, on évite en général de mettre en place une orthèse rachidienne contraignante, peu efficace pour maintenir une déformation dont on sait qu'elle devra être opérée sans trop tarder. On se contente d'une bonne installation et de l'aménagement de la position assise. La rééducation est très importante dès le jeune âge, en particulier pour maintenir une bonne souplesse du rachis cervical, aussi pour éviter l'apparition de rétractions asymétriques des hanches avec la constitution d'une bascule du bassin qui peut être un facteur de déséquilibre et d'aggravation des déformations rachidiennes sous jacentes.

Traitements des déformations rachidiennes dans les maladies neuromusculaires

par G. Finidori, C. Barnérias, V. Topouchian, I. Desguerre et L. Miladi

On surveille très attentivement et régulièrement les fonctions cardiaques. En dehors des bilans classiques (échographie, holter), on réalise une étude scintigraphique myocardique et des fractions d'éjection avec des épreuves à la Dobutamine.
En pratique, il faut opérer ces patients avant la constitution d'une cardiomyopathie. Il ne faut pas attendre la constitution d'une déformation structurale et intervenir au tout début d'une rotation vertébrale et/ou de la constitution d'un déséquilibre dans le plan sagittal.
Il est impératif dans ces myopathies graves de réaliser une fixation jusqu'au sacrum. Etant donné la longévité actuelle des patients, il ne faut pas se contenter d'une simple fixation sans greffe comme on faisait autrefois mais au contraire réaliser une greffe de bonne qualité. Le plus souvent nous avons recours à des greffons tibiaux même si cela prolonge un peu l'intervention. C'est une grande sécurité que de disposer de ces greffons lors de l'intervention, en particulier si on a un saignement important. On peut se contenter alors d'un avivement rapidement réalisé et d'apposer ces greffons qui permettent d'avoir une bonne arthrodèse.
En post-opératoire, le risque majeur est d'aggraver l'état des fonctions respiratoires si les patients ne sont pas correctement pris en charge. Il faut donc les ventiler jusqu'à la récupération des fonctions respiratoires identiques ou proches de la situation post-opératoire.

La maladie de Becker. L'atteinte rachidienne ne pose en général pas de problème et ces patients sont rarement opérés de leur colonne vertébrale.

Les sarcoglycanopathies. Elles représentent une pathologie moins fréquente et ayant un caractère moins évolutif. Les déformations rachidiennes sont peu évolutives et le recours à l'arthrodèse rachidienne est plus rare. L'absence d'atteinte cardiaque précoce dans ces affections autorise une surveillance sans être obligé d'intervenir dès l'apparition d'un début de déformation rachidienne comme on le fait pour la maladie de Duchenne de Boulogne.

- **Les amyotrophies spinales infantiles** : (affections récessives autosomiques : dégénérescence du motoneurone, délétion SMN, ch5).

Seules les amyotrophies spinales infantiles de type II posent des problèmes rachidiens qui sont particulièrement sévères. Les déformations sont précoces et graves. Le problème respiratoire est majeur et nécessite une prise en charge chez l'enfant jeune. Le traitement orthopédique classique est réalisé par un corset Garchois. Actuellement, on peut proposer pour ces patients, si l'évolutivité des déformations rachidiennes est mal contrôlée par le traitement orthopédique, la mise en place d'une instrumentation sans arthrodèse.
L'arthrodèse vertébrale est habituellement nécessaire chez ces patients. Il faut tenir compte de la maturation osseuse, ne pas intervenir trop tôt. Par ailleurs l'indication opératoire dépend de l'évolutivité des déformations et surtout des fonctions respiratoires en sachant qu'il est préférable d'intervenir avant une restriction de la capacité vitale en dessous d'un litre. Généralement, ces patients sont opérés entre l'âge de 12 et 14 ans. Dans ces maladies graves, l'arthrodèse vertébrale doit impérativement être étendue de T1 au sacrum.

- **Les myopathies congénitales**. De gravité et d'évolution différentes, elles sont pour l'orthopédiste essentiellement dominées par l'aspect paralytique. La faiblesse musculaire et l'hypotonie vont entraîner un effondrement rachidien.

Les myopathies à bâtonnets : (némaline myopathy). Dans les formes précoces et sévères, l'effondrement rachidien est prédominant. Le traitement orthopédique pendant la croissance doit permettre un maintien et souvent l'arthrodèse vertébrale est nécessaire en fin de maturation. Dans les formes moins graves et d'apparition plus tardive pour des patients marchants, la scoliose ne nécessitera pas forcément un traitement chirurgical. Cependant, même pour des déformations relativement modérées entraînant un déséquilibre du rachis, la gêne fonctionnelle peut être importante étant donné la faiblesse musculaire. Il est nécessaire dans ces cas de pratiquer une arthrodèse vertébrale pour corriger une déformation à l'origine du déséquilibre. Par nécessité ces interventions sont beaucoup plus limitées et ne concernent pas la charnière lombo-sacrée.

Les myopathies à central cores. Dans les formes graves et précoces, l'évolution est assez semblable à celle des dystrophies musculaires congénitales (DMC) où les déformations comportent d'importantes rétractions asymétriques. Le paradigme de la prise en charge associe le maintien rachidien et la lutte contre les rétractions asymétriques. On doit rechercher un enraidissement du rachis dans une position aussi satisfaisante que possible, pas trop asymétrique, en attendant l'âge de l'arthrodèse qui sera le plus souvent nécessaire dans les formes sévères.

Les sélénopathies : (myopathies à multi minicores liées au gène SEPN1). L'évolution est très variable mais il faut craindre l'apparition d'importantes rétractions des muscles rachidiens posant de graves problèmes avec la constitution d'un « *rigid spine* » dont le maintien orthopédique est très difficile. Il faut essayer par tous les moyens « *d'enraidir* » le rachis en bonne position.
La fixation chirurgicale peut être elle aussi grevée de complications avec des risques de survenue de déviations et de dislocations rachidiennes aux limites de l'arthrodèse (*Fig. 5*). Il faut donc d'emblée réaliser des interventions très étendues à tout le rachis dorsal, lombaire et sacré. Pour les patients moins sévèrement atteints et marchants on peut ne pas descendre l'arthrodèse au sacrum avec quand même le risque d'une évolution vers un bassin oblique.

Traitements des déformations rachidiennes dans les maladies neuromusculaires

par G. Finidori, C. Barnérias, V. Topouchian, I. Desguerre et L. Miladi

Fig. 5 : déformation rachidienne d'un patient atteint d'une sélénopathie. L'arthrodèse vertébrale réalisée s'est compliquée secondairement de déviations sus et sous-jacentes à l'arthrodèse. Ces patients ont d'importants problèmes de rétractions très asymétriques et il est préférable de réaliser des arthrodèses étendues.

Fig. 6 : neuropathie périphérique. Importante cyphose dorsale corrigée par une arthrodèse vertébrale postérieure. Il s'est produit progressivement une déstabilisation la région cervico-dorsale. L'arthrodèse a dû être étendue en cervical. Cette patiente qui était marchante n'avait pas eu d'arthrodèse de la charnière lombo-sacrée car on craignait d'entraver ses possibilités de marche. Avec l'évolution de son affection, le rachis s'est progressivement déstabilisé avec la constitution d'un bassin oblique.

- **Les dystrophies musculaires congénitales (DMC)**
  Dans ces pathologies, la faiblesse musculaire s'associe à des rétractions importantes et asymétriques entraînant des déformations sévères dans les trois plans de l'espace avec d'importantes rotations vertébrales, des cyphoses et/ou des lordoses.

Le syndrome d'Ullrich : (collagène VI) : les déformations sont souvent précoces avant dix ans, particulièrement graves et évolutives *(Fig. 3)*. Le développement thoracique est entravé avec un sévère retentissement des fonctions respiratoires. Le maintien du rachis et l'arthrodèse sont vitaux pour ces patients.

Les dystrophies musculaires d'Emery-Dreifuss et laminopathies. Il s'agit d'un groupe d'affections génétiquement déterminées, rares. L'atteinte rachidienne peut évoluer sous la forme d'un « *rigid spine* » avec en particulier la constitution d'importantes lordoses. La prise en charge est là aussi conventionnelle par les traitements orthopédiques et éventuellement des appareillages de distraction rachidienne temporaire sans arthrodèse puis par la réalisation d'une arthrodèse vertébrale postérieure en fin de croissance.

La dystrophie musculaire facio-scapulo-humérale : (dominante autosomique anomalies du chromosome 4). L'atteinte rachidienne est assez rare et les indications chirurgicales sont exceptionnelles.

Les dystrophies musculaires avec atteinte du système nerveux central : (alpha-dystroglycanopathies). Les déformations rachidiennes sont fréquentes, souvent sévères avec un grand effondrement du rachis. Ces patients ont des tableaux cliniques proches des encéphalopathies. Le maintien du rachis nécessite une arthrodèse vertébrale étendue jusqu'au sacrum. Ils ont besoin d'une prise en charge particulièrement précise avec beaucoup de précautions en pré et post-opératoire et un important nursing étant donné leur fragilité liée entre autres à leur atteinte mentale.

- **Les neuropathies héréditaires sensitivo-motrices**
  On distingue plusieurs types : soit liés à l'atteinte élective de la myéline, soit à l'atteinte de l'axone (CMT1 et 4 pour les atteintes myéliniques, CMT2 pour les atteintes axonales). Il existe aussi des formes mixtes avec atteinte axonale et myélinique.

Une surveillance du rachis pendant toute la croissance est nécessaire chez ces patients. Il faut en particulier se méfier de la constitution des cyphoses qui peuvent être assez importantes et qu'il n'est pas toujours possible de maintenir par un traitement orthopédique. Les arthrodèses vertébrales pour ces cyphoses sont de réalisation difficile avec le risque de déstabilisation sus ou sous jacente à l'arthrodèse d'ou la nécessité d'une fixation étendue du rachis alors que l'on voudrait pourtant pouvoir la limiter chez ces patients qui sont habituellement marchants (*Fig. 6*).

Conclusions

Les traitements orthopédique et chirurgical des déformations rachidiennes dans les maladies neuromusculaires sont souvent nécessaires, difficiles et nécessitent une équipe pluridisciplinaire entraînée.
La chirurgie du rachis peut être considérée comme vitale pour les patients atteints des formes les plus graves.
Les moyens matériels et humains pour mener à bien ces traitements prolongés et complexes sont très importants et relèvent de centres spécialisés.

Atteintes des pieds dans les ostéochondrodysplasies

par G. Finidori

Les ostéochondrodysplasies représentent un groupe de nombreuses affections dont les manifestations sont très variables. L'atteinte du pied y est assez fréquente, parfois invalidante nécessitant un traitement spécifique.

Les anomalies du pied sont dans quelques cas révélatrices d'une pathologie constitutionnelle méconnue.

Dans toutes les dysplasies complexes, l'atteinte du pied est quasi constante, celui-ci est petit, souvent large mais pas toujours déformé, posant simplement des problèmes de chaussage qui sont le plus souvent résolus par les patients eux-mêmes mais qui peuvent nécessiter le recours à un podo-orthésiste pour confectionner des chaussures sur mesure (*Fig. 1*). C'est en particulier le cas dans l'achondroplasie où le pied lui-même n'est pas déformé, il est cependant petit, dévié en dedans par un varus tibio-tarsien fréquent dans cette dysplasie ; on retrouve cette anomalie de statique dans d'autres affections, en particulier dans la dysplasie pseudo-achondroplasique.

Fig. 1 : Dans les dysplasies complexes (dysplasie spondylo-épiphysaire congénitale chez cette patiente), les pieds sont petits, larges et peuvent être le siège de déformations variables, comme dans ce cas où cette demoiselle avait un sévère pied valgus.

Dans de nombreuses autres chondrodysplasies, le pied est déformé : pied bot varus équin, pied valgus, pied convexe et peut nécessiter un traitement spécifique orthopédique et souvent chirurgical.
Pour chaque type d'affections, les anomalies et les malformations du pied sont spécifiques, nous avons retenu les plus importantes et les plus caractéristiques.

La maladie des épiphyses ponctuées (chondrodysplasia calcifians punctata)

Il s'agit d'un groupe d'affections complexes, très variables dans leurs manifestations, pouvant donner des lésions squelettiques multiples : une micromélie, une inégalité de longueur des membres, une atteinte rachidienne dysplasique parfois évolutive avec une importante cypho-scoliose. Des malformations cardiaques, des atteintes cutanées et ophtalmologiques avec une cataracte et une dysplasie faciale sont retrouvées de façon inconstante. Le caractère commun de toutes ces affections est l'existence de petites calcifications visibles sur les radiographies chez le petit enfant (*Fig. 2*). Ces calcifications sont parfois très nombreuses, presque confluentes, réparties de façon anarchique sur les pièces squelettiques d'origine enchondrale. Elles peuvent siéger sur les épiphyses et aussi sur les cartilages costaux, thyroïdes, cricoïdes et trachéo-bronchiques. Ces calcifications peuvent être aussi retrouvées sur le pied, en particulier sur le tarse.

Fig. 2 : Aspect caractéristique du pied dans la maladie des épiphyses ponctuées avec des calcifications multiples

Dans la maladie des épiphyses ponctuées le pied est parfois déformé en varus équin. Ce pied bot nécessite un traitement orthopédique et parfois un traitement chirurgical qui doit être fait de façon conventionnelle. A noter que les petites calcifications ne sont pas retrouvées lors de l'intervention, elles siègent à l'intérieur des maquettes cartilagineuses épiphysaires.
Les calcifications caractéristiques disparaissent vers la deuxième ou la troisième année de vie et le diagnostic devient alors beaucoup plus difficile. Cette maladie se présente alors comme une dysplasie atypique à prédominance épiphysaire avec des troubles de croissance asymétriques et ce n'est que l'association avec une atteinte cutanée et des phanères, d'une cardiopathie congénitale, d'une cataracte et d'une dysmorphie faciale qui permettra d'évoquer cette pathologie mais ces éléments sont inconstants.

Il existe de nombreuses affections regroupées sous le terme de chondrodysplasie ponctuée :

- Les formes rhizoméliques sont rares et graves, presque toujours fatales dans la première année de la vie.

- La forme brachytéléphalangique (*Fig. 3*) est récessive liée au sexe, elle touche électivement les garçons, la dysmorphie faciale est caractéristique et la brièveté des phalanges terminales est l'un des signes qui permettent un diagnostic rétrospectif après disparition des calcifications.

Atteintes des pieds dans les ostéochondrodysplasies

par G. Finidori

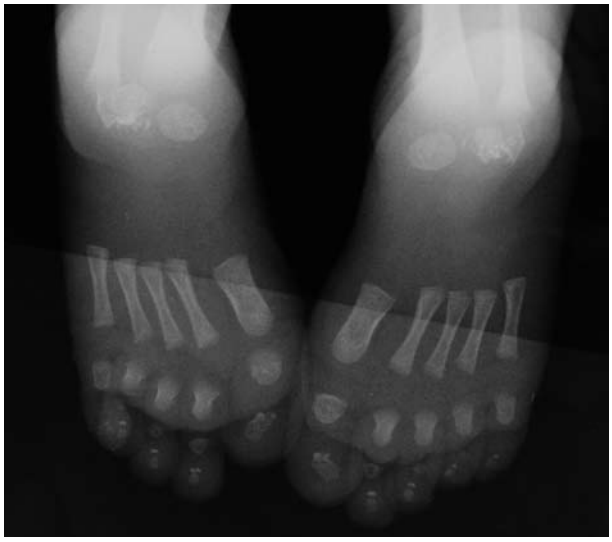


Fig. 3 : Atteinte du pied dans la chondrodysplasie ponctuée brachytéléphalangique. Les phalanges terminales sont de petite taille. A noter aussi la présence de calcifications du tarse, elles disparaîtront au cours de l'évolution mais la brièveté phalangienne persiste et permet un diagnostic rétrospectif.

- Certaines formes peuvent se rattacher à ce groupe téléphalangique et sont acquises à la suite d'intoxications pendant la grossesse par la Warfarine® ou secondaires à un alcoolisme maternel et aussi retrouvées dans le cadre d'un lupus maternel.
- Il existe d'autres d'affections avec des épiphyses ponctuées : le groupe dit de Conradi-Hünermann et la forme dominante liée au sexe dite de Happle.

La dysplasie diastrophique

C'est une chondrodysplasie particulièrement grave avec une micromélie majeure, un trouble de croissance très sévère, des rétractions articulaires importantes aux membres inférieurs pouvant, dans les formes les plus sévères, empêcher toute verticalisation avec un flessum de hanches et des genoux (*Fig. 4a*).
L'aspect clinique est tout à fait caractéristique avec une implantation haute et tout à fait particulière des pouces. Ces patients ont très souvent des cypho-scolioses très évolutives.

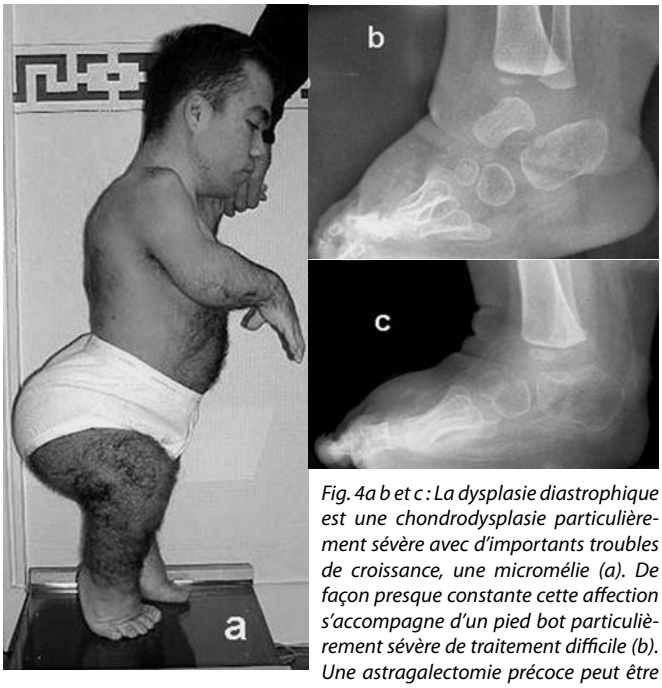


Fig. 4a b et c : La dysplasie diastrophique est une chondrodysplasie particulièrement sévère avec d'importants troubles de croissance, une micromélie (a). De façon presque constante cette affection s'accompagne d'un pied bot particulièrement sévère de traitement difficile (b). Une astragalectomie précoce peut être recommandée (c).

Cette chondrodysplasie est due à une mutation du gène DTST. La déformation du pied est très fréquente, pour ne pas dire constante, avec un pied bot particulièrement sévère, généralement résistant à tout traitement orthopédique. Les traitements chirurgicaux conventionnels ne sont généralement pas efficaces et finalement il faut recourir à des méthodes plus agressives avec des astragalectomies précoces et/ou chez les patients plus âgés, à des résections arthrodèses qui permettent de faciliter le chaussage (*Fig. 4b et c*).

Les dysplasies poly-épiphysaires

Les dysplasies poly-épiphysaires représentent un groupe d'affections complexes. Le pied est souvent bref, un peu potelé mais rarement le siège de déformations pouvant nécessiter un traitement chirurgical.
Par contre, l'aspect radiologique est caractéristique avec des atteintes des noyaux épiphysaires (*Fig. 5a et b*).

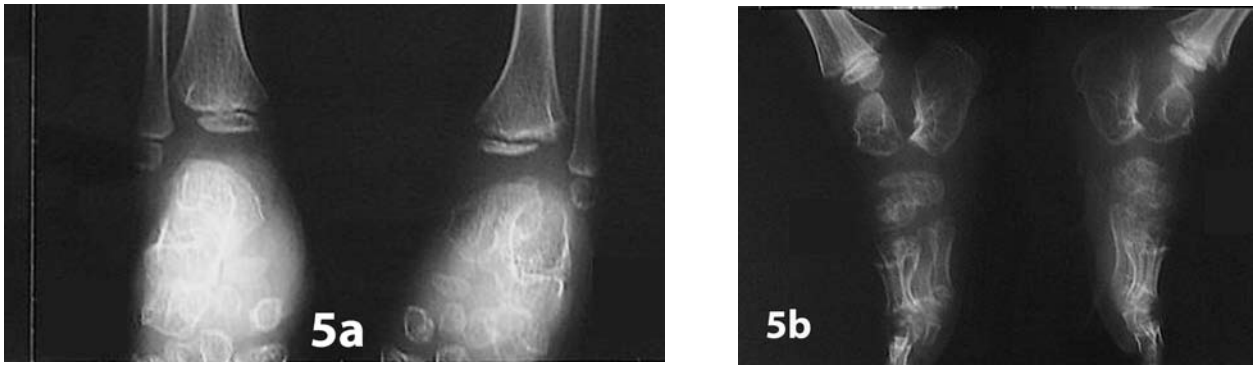


Fig. 5a et b : Aspect tout à fait typique d'une atteinte du pied dans une dysplasie polyépiphysaire.

Atteintes des pieds dans les ostéochondrodysplasies

par G. Finidori

Ces patients sont gênés par des douleurs articulaires, essentiellement dans la tibio-tarsienne nécessitant un traitement symptomatique et rarement, en tout cas chez l'enfant, un traitement chirurgical. L'évolution vers une dégradation arthrosique est possible chez l'adulte.

La dysplasie épiphysaire hémimélique (tarsomégalie)

L'atteinte du pied dans cette curieuse chondrodysplasie est souvent révélatrice. Le diagnostic est fait généralement devant des troubles de la marche chez un enfant avec un équin, une amyotrophie du mollet et une déformation du pied avec des tuméfactions le plus souvent internes, malléolaire et sur l'arche interne. Le pied est parfois dévié en valgus. Les secteurs de mobilité articulaire sont diminués, en particulier de la tibio-tarsienne et assez rapidement chez l'enfant survinnent des phénomènes algiques liés aux troubles statiques et aux atteintes épiphysaires.
L'aspect radiologique est très caractéristique avec des hypertrophies épiphysaires irrégulières bien différentes de celles que l'on observe dans la maladie exostosante. Ces noyaux irréguliers d'ossification sont parfois confluants, de structure inégale, déformant les articulations, en particulier celle de la cheville (*Fig. 6*).

Fig. 6 : Dysplasie épiphysaire hémimélique se traduisant par un pied équin avec une limitation de mobilité de la tibio-tarsienne, une hypertrophie de la malléole interne et une amyotrophie du mollet. Les ostéochondromes sont épiphysaires et à prédominance interne.

L'atteinte est en général asymétrique monomélique, prédominante aux pieds, les atteintes du genou et de la hanche sont parfois retrouvées, en particulier dans des formes sévères et hypertrophiques. Les lésions épiphysaires sont souvent à prédominance interne (d'où le terme d'hémimélique). Le pronostic n'est pas très favorable à cause des atteintes articulaires, en particulier celle de la cheville. On peut procéder à des exérèses « *des ostéochondromes* » qui sont parfois pédiculés voire libres dans les articulations. Les zones d'hypertrophies présentent parfois des plans de clivage qui permettent de les retirer sans trop léser l'épiphyse pathologique.Il est peut-être préférable d'opérer précocement à un stade où les épiphyses sont essentiellement cartilagineuses en espérant un remodelage des épiphyses déformées.
En fait, il est difficile de préserver le potentiel fonctionnel des articulations concernées et assez souvent ces patients ont besoin à l'âge adulte de résections arthrodèses pour corriger les déformations du pied et parfois même d'arthrodèses tibio-tarsiennes dans les formes les plus sévères.

Cette affection n'a pas de caractère familial et il n'a pas été identifié jusqu'à présent de localisation génétique la concernant. Les garçons semblent être plus souvent touchés.

La maladie exostosante

La maladie exostosante est la plus fréquente des ostéochondrodysplasies.
Les ostéochondromes se développent sur tout le squelette. Cette affection a une gravité tout à fait variable, il existe des formes qui sont très sévères, hautement invalidantes et de traitement difficile. L'atteinte du pied est très fréquente.
Les exostoses peuvent devenir assez volumineuses, gênantes et nécessitent des émondages chirurgicaux. Une brachymétatarsie est fréquente et assez caractéristique dans cette affection (*Fig. 7*).

Fig. 7 : Maladie exostosante. Exostose du troisième métatarsien entraînant un trouble de croissance et la constitution d'une brachymétatarsie.

L'asymétrie de croissance entre le tibia et la fibula induit souvent un valgus tibio-tarsien et une déviation sous-jacente du pied (*Fig. 8*). Les exostoses peuvent se développer sur tous les éléments squelettiques du pied, en particulier le calcanéum (*Fig. 9*), les métatarsiens et les phalanges.

Atteintes des pieds dans les ostéochondrodysplasies

par G. Finidori

Fig. 8 : Les valgus de l'arrière-pied liés à un asynchronisme de croissance entre le tibia et la fibula sont fréquents dans la maladie exostosante. Ces valgus peuvent être traités de façon assez élégante par une simple épiphysiodèse malléolaire interne. Il n'est pas toujours nécessaire de retirer les exostoses intertibio-péronières, cette intervention laisse souvent une synostose entre les deux os qui est fonctionnellement préjudiciable.

Fig. 9 : Volumineuse exostose calcanéenne chez un patient atteint de maladie exostosante.

Enfin, il faut signaler des paralysies du pied qui ne sont pas exceptionnelles, en particulier des releveurs par atteinte du nerf fibulaire commun comprimé par des exostoses dans la partie proximale de la fibula. La maladie des exostoses multiples est transmise sur un mode dominant autosomique. Cette affection est génétiquement hétérogène et plusieurs localisations sont connues. Sur les chromosomes 8, 11 et 19, deux gènes EXT 1 et EXT 2 ont été identifiés.

La métachondromatose

La métachondromatose est fréquemment confondue avec la maladie exostosante. Elle est moins sévère et son évolution est variable. Les atteintes des pieds et des mains sont les plus fréquentes.

Il existe des ostéochondromes qui ressemblent un peu à ceux de la maladie exostosante mais avec parfois un développement épiphysaire. Surtout dans la métachondromatose, on trouve des zones chondromateuses partiellement calcifiées, séparées des épiphyses et des métaphyses par des zones claires, cartilagineuses et ces lésions peuvent être régressives et en tout cas ne doivent pas être retirées systématiquement surtout quand elles sont asymptomatiques (*Fig. 10*).

Fig. 10 : La métachondromatose est une affection beaucoup moins sévère que la maladie exostosante avec laquelle elle est souvent confondue.

Le pronostic est d'autre part moins sévère que dans la maladie exostosante où les transformations malignes des exostoses ne sont pas exceptionnelles à l'âge adulte.
Cette affection est dominante autosomique.

La maladie d'Ollier (enchondromatose)

La maladie d'Ollier (*Fig. 11*) est une affection de gravité variable. Si certaines formes sont mineures uniquement avec quelques chondromes aux mains et aux pieds, d'autres sont beaucoup plus sévères avec des atteintes squelettiques majeures, asymétriques et de mauvais pronostic fonctionnel. A l'âge adulte, les transformations en chondrosarcome, le plus souvent d'évolution très sévère, sont possibles, en particulier dans le syndrome de Kast-Maffucci qui associe en plus des chondromes squelettiques le développement d'hémangiomes (*Fig. 12*).
Rarement les chondromes aux pieds peuvent devenir volumineux et gênants et doivent être retirés chirurgicalement.

Généralement, il n'est pas nécessaire de faire des interventions complexes.
Il faut simplement cureter les chondromes, conserver le périoste et la fine lame osseuse sous périostée qui persiste et réaliser de simples remodelages.

Fig. 11 : Dyschondroplasie d'Ollier. Aspect tout à fait typique des chondromes développés sur l'avant-pied.

Atteintes des pieds dans les ostéochondrodysplasies

par G. Finidori

Fig. 12 : Syndrome de Kast-Maffucci associant la présence de chondromes multiples et d'hémangiomes disséminés en particulier aux pieds. Le pronostic est sévère, lié à la dégénérescence chondrosarcomateuse fréquente.

Il n'est généralement pas nécessaire de recourir à des greffes osseuses.
Les hémangiomes sont fréquents aux pieds dans le syndrome de Kast Maffucci. Ils peuvent nécessiter des exérèses chirurgicales, ces petites lésions vasculaires ressemblent à des varicosités avec un petit pédicule que l'on peut ligaturer. Les exérèses s'accompagnent fréquemment de récidive rapide qu'il faut à nouveau opérer. Ces hémangiomes, en particulier dans les zones d'appui, sont douloureux et gênent le chaussage.

L'ostéogenèse imparfaite

L'atteinte du pied est au second plan par rapport aux problèmes complexes posés par la fragilité osseuse entraînant les déformations des membres et du rachis.
Quelques enfants atteints d'ostéogenèse imparfaite naissent avec un pied bot varus équin qu'il faut traiter le plus souvent orthopédiquement. Il est difficile de savoir, étant donné le peu de fréquence de cette déformation, s'il ne s'agit pas d'une association fortuite.

Fig. 13 : Ostéogenèse imparfaite : les pieds valgus sont fréquents chez ces patients souvent hyperlaxes.

Les enfants atteints d'ostéogenèse imparfaite ont souvent des difficultés liées à la laxité ligamentaire avec des pieds valgus importants (*Fig. 13*).

Le plus souvent, de simples mesures de chaussage sont suffisantes avec des semelles orthopédiques, parfois avec des coques talonnières dans des chaussures aménagées.
Les fractures des os du pied et en particulier du tarse ne sont pas exceptionnelles. Généralement, elles relèvent d'un traitement orthopédique conservateur. Comme pour les autres fractures, il faut éviter les immobilisations prolongées et favoriser une remise en charge précoce.

Les ostéopathies condensantes (ostéopétroses, pycnodysostose)

Les atteintes du squelette du pied sont toujours retrouvées dans ces ostéopathies généralisées.
Généralement pour le pied, la fragilité osseuse n'est pas très importante et son atteinte passe au second plan par rapport aux autres problèmes souvent sévères de ces patients.

La mélorhéostose

Cette affection se traduit par des densifications squelettiques, des troubles de croissance des membres, des déformations et des déviations axiales. Des douleurs sont assez fréquentes. Il existe parfois des lésions cutanées avec des sclérodermies. Les images radiologiques typiques de la mélorhéostose peuvent être retrouvées aux pieds avec des densifications osseuses en « *coulée de bougie* » (*Fig. 14*).
L'atteinte du pied peut être asymptomatique mais parfois ces patients peuvent avoir des phénomènes algiques assez importants sans qu'il soit vraiment possible de les traiter autrement que de façon symptomatique.
La mélorhéostose apparaît toujours de façon isolée et son déterministe reste mystérieux.

Fig. 14 : Mélorhéostose. Aspect tout à fait typique des densifications osseuses de cette affection. Cette pathologie rare est parfois invalidante et douloureuse.